UNIVERSITÉ PARIS-SUD
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-SUD

ANNÉE 1973 **THESE** N° 36

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Marie-Noël BABAUD

Née le 8 Décembre 1946 à (86) CHARROUX

Ancienne Externe des Hôpitaux de PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE DE LA FIBRO-ÉLASTOSE ENDOCARDIQUE PRIMITIVE DE L'ENFANT

A PROPOS DE 74 OBSERVATIONS ANATOMIQUES

(Cas recueillis auprès de "l'Association of European Paediatric Cardiologists")

PRÉSIDENT DE THÈSE : **M. J. P. BINET**, Professeur Agrégé

UNIVERSITÉ PARIS-SUD
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-SUD

ANNÉE 1973 **THESE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Marie-Noël BABAUD

Née le 8 Décembre 1946 à (86) CHARROUX

Ancienne Externe des Hôpitaux de PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE DE LA FIBRO-ÉLASTOSE ENDOCARDIQUE PRIMITIVE DE L'ENFANT

A PROPOS DE 74 OBSERVATIONS ANATOMIQUES

(Cas recueillis auprès de "l'Association of European Paediatric Cardiologists")

PRÉSIDENT DE THÈSE : **M. J. P. BINET,** Professeur Agrégé

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma Mère

A mon Père

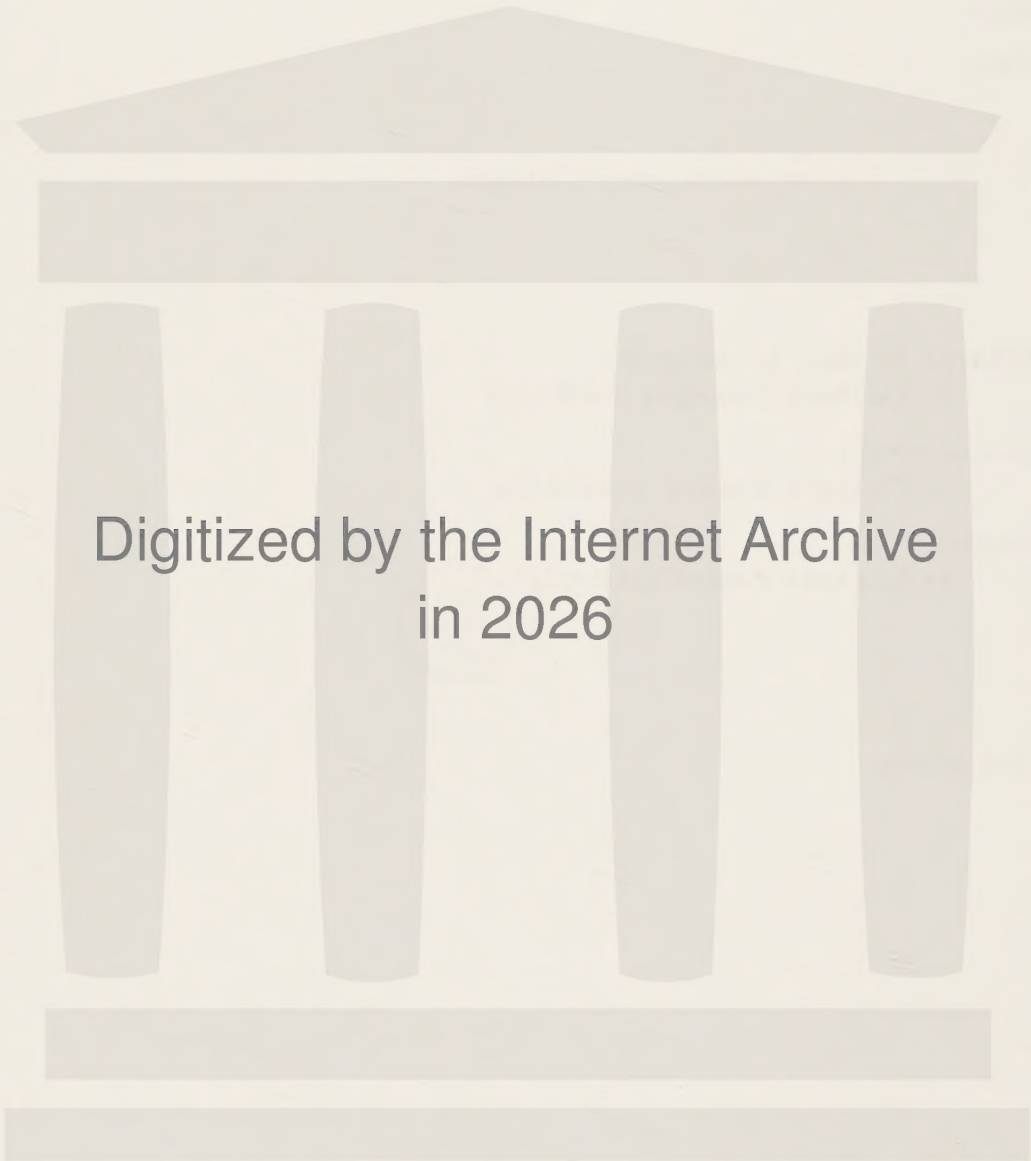
Avec toute mon affection

A la mémoire de mon grand-père
le Docteur Georges BABAUD

A mon grand-oncle
le Docteur Pierre TINGAUD

A mon oncle
le Docteur André BABAUD

A tous les miens


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548019_0022

A mon Maître Monsieur le Professeur Agrégé Jean-Paul BINET
Chirurgien des hôpitaux de Paris

Que je remercie d'avoir bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

A la mémoire de Monsieur le Docteur J. NOUAILLE
Médecin des hôpitaux de Paris

Par sa haute compétence en cardiologie infantile et sa très grande gentillesse, il a été le principal artisan du renom international de son service et s'est attiré l'estime de tous.

A Mademoiselle le Docteur Marthe GAUTIER
Assistant des hôpitaux
Maître de recherches à l'INSERM

Qui a inspiré le sujet de cette thèse et en a guidé la rédaction avec patience.
Qu'elle trouve ici l'expression de ma reconnaissance et de mon amitié.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur Agrégé R. MERLE D'AUBIGNE, Cochin 1967-1968

Monsieur le Professeur Agrégé A. MONSAINGEON, Paul Brousse 1968,

Monsieur le Docteur AUBERT, Paul Brousse 1968-1969,

Monsieur le Docteur ANTONELLI, Corentin-Celton 1969,

Monsieur le Professeur Agrégé P. MAURICE, A. Chantin 1969-1970,

Monsieur le Docteur NOUAILLE, Bicêtre 1970,

Monsieur le Professeur Agrégé LEGRAIN, Foch 1970-1971,

Monsieur le Professeur Agrégé HUAULT, Saint Vincent de Paul 1971.

A tous ceux qui m'ont aidé dans ce travail

Monsieur le Docteur LE TAN VINH
Directeur de recherches à l'INSERM
Laboratoires d'Anatomo-Pathologie Hôpital Saint Vincent de Paul

Qui a bien voulu me faire part de sa grande expérience en Anatomo-Pathologie infantile.

Madame CROCHET

Madame HUGON

Monsieur GARNIER

Madame PORTHAULT

et tout le personnel du Laboratoire d'Anatomo-Pathologie de Monsieur le Professeur Agrégé Daniel ALAGILLE (INSERM - BICETRE).

PLAN du TRAVAIL

INTRODUCTION

CHAPITRE I - MATERIEL et METHODES : - Provenance et sélection des dossiers
- Quelques problèmes de définitions

CHAPITRE II - ETUDE GLOBALE DES DOSSIERS CLINIQUES

A. Sexe
B. Antécédents gestationnels et familiaux
C. Poids de naissance
D. Développement staturo-pondéral
E. Circonstances de découverte et âge de début
F. Tableau clinique : radiologie et électrocardiogramme
G. Durée d'évolution et âge de la mort
H. Modalités ou causes du décès

CHAPITRE III - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

I. MACROSCOPIE : - Poids du cœur
- Morphologie cardiaque
- Aspects intracavitaires (endocarde taille des cavités, valves)

II. HISTOLOGIE : - Endocarde
- Myocarde (cellules inflammatoires-nécrose)
- Epicarde
- Les vaisseaux

III. ANATOMO-CLINIQUE : LES FORMES ANATOMIQUES DE F. E. E.

- Selon l'épaisseur de l'endocarde
- Selon les atteintes valvulaires
- Selon les cavités atteintes : surtout atteinte exclusive de l'oreillette gauche

CHAPITRE IV - FORMES CLINIQUES

I. Selon l'âge de début de la maladie

A. Forme typique du nourrisson
B. Forme néo-natale
C. Forme à révélation tardive après 2 ans

II. Selon le mode évolutif

1) Formes fulminantes
2) Formes chroniques

III. F. E. E. et insuffisance mitrale

IV. F. E. E. et troubles neurologiques

CHAPITRE V - PRONOSTIC ET TRAITEMENT

I. PRONOSTIC
II. TRAITEMENT MEDICAL : - Digitalique
- Corticoïde
III. TRAITEMENT CHIRURGICAL

CHAPITRE VI - ESSAI DE SYNTHESE

Le Diagnostic de la F. E. E. : Critique des critères de SELLERS
Les autres moyens de diagnostic:

- tests biologiques
- cathétérisme et angiocardiographie
- biopsie endo-myocardique

Conclusion

CHAPITRE VII - CONCLUSION - RESUME -

SIGNES ET ABREVIATIONS EMPLOYES

DESCRIPTION CLINIQUE

D. E	Dyspnée d'effort
I. C.	Insuffisance cardiaque
I C A	Insuffisance cardiaque aigüe
I N F	Infections pulmonaires ou bronchiques
I M	Insuffisance mitrale
S S	Souffle systolique
O A P	Oedème aigü pulmonaire

RADIOLOGIE

C T R	Rapport cardiothoracique

ELECTROCARDIOGRAMME

TAchyc.	Tachycardie
T. S. V.	Tachycardie supra ventriculaire
B. A. V.	Bloc auriculo-ventriculaire
f. A	Fibrillation auriculaire
A. C.	Arythmie complète
Axe ou $\hat{A}$QRS	Axe électrique du cœur
Sok	Indice de SOKOLOV-LYON
T $\ominus$ G	Onde T négative dans les précordiales gauches
H. V. G.	Hypertrophie ventriculaire gauche
H. V. D.	Hypertrophie ventriculaire droite
H. A. G.	Hypertrophie auriculaire gauche
H. A. D.	Hypertrophie auriculaire droite

ANATOMO-PATHOLOGIE

VG	Ventricule gauche
VD	Ventricule droit
OG	Oreillette gauche
OD	Oreillette droite
M	Atteinte de la valve mitrale
Ao	Atteinte de la valve aortique
Taille	D = dilaté
	H = paroi hypertrophiée
Endoc.	Epaisseur de l'endocarde } épaisseurs maximales observées sur la coupe, en microns.
Myoc.	Epaisseur du myocarde }

ELAS.	+++	fibres élastiques en très grand nombre
	++	élastose augmentée mais modérée
	+	élastose peu abondante
	±	élastose minime
FIB.	+++	infiltration de la fibrose dans le myocarde très importante
	++	infiltration de la fibrose dans le myocarde importante
	+	infiltration de la fibrose dans le myocarde légère
	-	infiltration de la fibrose dans le myocarde nulle
N	+++	Nécrose myocardique importante
	++	Nécrose myocardique modérée
	+	Quelques vacuoles
I	+++	Nombreuses cellules inflammatoires
	++	Quelques cellules inflammatoires
	+	Quelques cellules rondes
V^{x}_{-}	+++	Obstruction totale ou partielle d'un vaisseau
	++	Epaississement de la paroi d'un vaisseau
	+	Congestion capillaire
	N	Pas d'al tération vasculaire

(Les numéros d'observations ne correspondent qu'à une classification alphabétique des dossiers.)

INTRODUCTION

Les lésions de la FIBRO-ELASTOSE ENDOCARDIQUE ont été décrites dès 1816 par KREYSIG sous le nom d'endocardite foetale. Mais le terme même de fibro-élastose de l'endocarde (F.E.E.) n'a été utilisé pour la première fois qu'en 1943 par WEINBERG et HIMELFARB pour décrire certains cas de cardiomégalie infantile dans lesquels la lésion était un épaississement fibreux et élastique de l'endocarde.

Depuis 1943, les observations semblables se sont multipliées et ont conduit à distinguer deux grandes formes de F.E.E. de l'enfant :

La première s'accompagne de malformations cardiaques congénitales variées et leur apparaît secondaire ; l'épaississement de l'endocarde est alors assimilé à une "lésion de jet".

Dans la deuxième forme au contraire, aucune explication évidente ne permet de comprendre pourquoi l'endocarde est devenu blanc, épais, fibro-élastique. Cependant, les signes cliniques, paracliniques et anatomiques de cette forme ont paru suffisamment caractéristiques pour que l'on puisse en faire une entité distincte : la "F.E.E. pure" ou "F.E.E. primitive" de l'enfant. On pensait autrefois que le pronostic de cette maladie était toujours fatal et que le diagnostic de certitude ne pouvait être apporté que par l'examen nécropsique. Actuellement toutes les publications tendent à affirmer que le diagnostic peut être fait du vivant du malade et que certaines F.E.E. peuvent guérir.

Le présent travail s'est donné comme but, à la lumière de 74 observations d'enfants décédés de F.E.E., premièrement de préciser les caractères anatomiques et histologiques de la maladie, deuxièmement d'étudier les liens que ces caractères peuvent avoir avec les signes cliniques et paracliniques constatés, pour tenter de définir des critères de diagnostic de la maladie

REPARTITION GEOGRAPHIQUE

DES DOSSIERS

CHAPITRE I

MATERIEL et METHODES

La relative rareté de la fibro-élastose endocardique (F. E. E.) primitive de l'enfant ne permet en général pas de rassembler plus d'une trentaine d'observations dans un seul pays de taille européenne.
Un des buts de l'"Association Of European Pediatric Cardiologists" est de permettre la réalisation d'études en commun sur des maladies rares, telles que la F. E. E. de l'enfant. C'est ainsi que plusieurs cardiologues pédiatres dans toute l'Europe ont accepté de répondre à notre demande d'observations de F. E. E. Cette étude porte donc sur 74 dossiers recueillis dans les services suivants (Cf. carte) :

27 à l'Hôpital Parrot-Bicêtre à Paris (Dr NOUAILLE),
2 à Lille (Dr DUPUIS),
3 à Nancy (Dr. PERNOT),
1 à Reims (Dr PENNAFORTE),
1 à Charleville (Dr HOULLEMARE),
2 à Lausanne (Suisse) (Dr GULLER),
6 à Gand (Belgique) (Dr BLANQUAERT),
5 à Edimbourg (Ecosse) (Dr WATSON),
1 à Bucarest (Roumanie) (Dr UNGUREANU)
1 à Sofia (Bulgarie) (Dr VELITCHCOVA)
7 à Gdansk (Pologne) (Dr DYMNICKA),
2 à Athènes (Grèce) (Dr NIHOYANNOPOULOS),
15 à Helsinki (Finlande) (Dr TUUTERI).

Parmi les nombreux dossiers qui nous sont parvenus nous n'avons sélectionné que les observations d'enfants de moins de 16 ans, non atteints de maladie métabolique patente, décédés, et chez lesquels une vérification anatomique a permis d'éliminer toute anomalie malformative du cœur et de pratiquer un examen

histologique.

Chaque dossier se présentait sous la forme d'un questionnaire imprimé portant essentiellement sur les antécédents familiaux et personnels de l'enfant, l'âge et le début clinique de la maladie, les principaux signes cliniques et paracliniques en cours d'évolution, l'âge du décès et les causes éventuelles de celui-ci. Afin d'essayer de limiter les causes d'erreur dûes aux interprétations subjectives des électrocardiogrammes (ECG) et des radiographies par des observateurs différents, nous demandions une photocopie ou une reproduction des ECG, une photographie ou un calque de la radio thoracique.

Pour l'étude anatomique il n'a pas été possible, bien sûr, d'éliminer la part de subjectivité qui existe dans l'appréciation de la dilatation d'une cavité cardiaque, de la rigidité ou du raccourcissement d'une valve etc... Nous en verrons plus loin les conséquences dans l'interprétation des résultats.

Par contre, pour chaque cas nous avons obtenu au moins trois lames histologiques de la région atteinte. Ces lames étaient ou bien déjà colorées ou bien blanches, et nous les avons colorées nous-mêmes par trois méthodes : le Trichrome de Masson ou le Vert Lumière pour l'étude de la fibrose, l'Orcéine pour l'élastose, l'Hématéine-Eosine pour l'examen des cellules inflammatoires et musculaires.

Nous devons dès maintenant insister sur quelques problèmes de définitions et de critères de sélection anatomique. Nous en parlerons plus longuement lors de l'étude anatomo-pathologique globale, mais les difficultés de définition de cette entité anatomo-clinique si imprécise qu'est la F.E.E. pure de l'enfant sont restées présentes constamment comme une toile de fond tout au long de ce travail.

1) Dans la moitié des cas environ, l'étude anatomique macroscopique a révélé l'existence de modifications des valves mitrales ou aortiques. On pourrait penser qu'il s'agit là d'atteintes malformatives du cœur, n'entrant donc pas dans le cadre des F.E.E. pures. En fait, nous avons conservé les observations correspondantes dans la mesure où nous avons considéré que ces modifications étaient la conséquence et non la cause de la maladie.

2) La définition même de la F.E.E. est un épaississement fibreux et élastique de l'endocarde qui prend ainsi un aspect blanc nacré. Mais à partir de quelle épaisseur doit-on considérer qu'un endocarde est épaissi ?

Un certain équipement élastique est normalement présent dans un endocarde. Quand donc commence la "fibro-élastose" ? Cet élément n'avait qu'une importance relative lorsque le diagnostic de la F. E. E. était exclusivement nécropsique ; mais il prend un tout autre relief dans la mesure où, les techniques de biopsie cardiaque se développant, on est en droit d'espérer un diagnostic histologique de la F. E. E. du vivant du malade.

C'est pourquoi nous avons commencé par étudier des lames histologiques de cœurs d'enfants d'âges divers décédés de maladies diverses de préférence non cardiaques. Il est apparu clairement que l'épaisseur d'un endocarde de ventricule peut varier entre 5 µ pour un ventricule droit et 60 µ maximum pour un ventricule gauche (voir tableau 2). Un endocarde de ventricule n'est jamais blanc macroscopiquement s'il est normal. Par contre, l'endocarde d'une oreillette, particulièrement la gauche, peut être normalement légèrement blanchâtre et sur les coupes il apparait très épais -en moyenne 300 µ mais il peut atteindre 400 µ- ; il possède des fibres élastiques parfois nombreuses même si elles restent le plus souvent fines et disposées en tous sens (voir tableau 3).

C'est la raison pour laquelle nous n'avons accepté le diagnostic de F. E. E. que lorsque l'endocarde mesurait plus de 60 µ pour un ventricule gauche et plus de 400 µ pour une oreillette gauche, et lorsque le nombre de fibres élastiques était franchement augmenté, surtout dans le cas des oreillettes gauches.

Nous avons cependant gardé quelques dossiers -limites selon nos critères- lorsqu'un ou plusieurs éléments cliniques, paracliniques ou anatomiques présentaient un intérêt soit dans la description, soit dans le diagnostic différentiel de la maladie.

TÉMOINS VENTRICULES

NOM	AGE ET CAUSE DU DÉCÈS		EPAISSEUR DE L'ENDOCARDE VG	VD
P. ♂	1 j	ANOXIE NÉO-NATALE	8 µ	
M. ♂	1 j. ½	M. M. H.	10 µ	
D. ♀	4 j.	PROCIDENCE CORDON	10 µ	
C. ♂	4 j.	MÉNINGITE	40 µ	
A. ♂	6 j.	INCOMPATIBILITÉ Rh.	8 µ	
P. ♀	13 j	SYND. HÉMATOLOG.	50 µ	
B. ♀	18 j.	POLY MALFORMÉ (COEUR NORMAL)	50 µ	8 µ
H. ♂	18 j	INF. RESPIRATOIRE VIRALE	60 µ	
S. ♂	1 m ½	MENINGITE PURULENTE	10 µ	
G. ♂	1 m.	SYND. HÉMATOLOGIQUE	16 µ	
B. ♀	4 m.	FAUSSE ROUTE PETITE CIA	40 µ	
C. ♀	20 m.	TUMEUR FOIE	20 µ	
G. ♀	2 A	TUMEUR CÉRÉBRALE	20 µ	
L. ♂	3 m.	?	(OG 320 µ) 20 µ	

SUR 14 CAS QUEL QUE SOIT L'ÂGE OU LE SEXE

L'ENDOCARDE VENTRICULAIRE GAUCHE MESURE
13 FOIS MOINS de 50 µ d'EPAISSEUR
1 FOIS 60 µ (INFECTION RESPIRATOIRE VIRALE)

TÉMOINS OREILLETTES

(CARDIOPATHIES)

TABLEAU 3

LÉGENDE

FIBRES ÉLASTIQUES +++ TRÈS NOMBREUSES
++ ASSEZ NOMBREUSES
+ PEU NOMBREUSES

ENVAHISSEMENT DU MYOCARDE PAR LA FIBROSE (= INFILTRATION) ++ IMPORTANTE
+ MODÉRÉE

	OG						OD					
	ENDOC.	ELASTOSE	INFILTR.	MYOC.	VAISSEAUX	REMARQUES	ENDOC.	ELASTOSE	INFILTR.	MYOC.	VAISSEAUX	REMARQUES
GUI. 4 mois TÉTRALOGIE FALLOT EXTRÊME	320 µ	++ EN MOTTES	+	900 µ	N^x_-		80 µ	++	+	1400 µ	N^x_-	
GR. 10 mois TRANSPOSITION	400 µ	++ EN MOTTES	++	?	N^x_-	fibres musculaires dans l'endocarde	240 µ	+++	++	960 µ	N^x_-	fibres musculaires dans l'endocarde
D. 1 mois TRONC COMMUN TYPE I	240 µ	+ FINE	+	1000 µ	N^x		80 µ	++	+	?	N^x_-	VACUOLES FOYERS DE NÉCROSE
S. 2 mois IVEMARK CARD. COMPLEXE	320 µ	++ EN MOTTES	++	800 µ	N^x	fibres musculaires dans l'endocarde	160 µ	++	+	800 µ	DILAT. CAPILLAIRE	EPICARDE TRÈS ÉLASTIQUE
C. 10 j. ATRESIE PULM. PETIT V.D	80 µ	+ FINE	+	900 µ	DILATATION CAPILLAIRE		80 µ	+	+	800 µ	DILATATION CAPILLAIRE	
GUE. 5 A. TR. RYTHME 2A. APRÈS RÉPARATION de CIV.	800 µ	++	++	?	N^x_-	fibres musculaires dans l'endocarde						

N.B. LES ÉPAISSEURS EN µ SONT LES ÉPAISSEURS MAXIMA RELEVÉES SUR LA COUPE

CHAPITRE II

ETUDE GLOBALE DES DOSSIERS CLINIQUES

Dans ce chapitre nous nous bornerons à rapporter les résultats de l'analyse globale des 74 dossiers que nous avons sélectionnés, essentiellement sous forme de tableaux et de courbes. Si les éléments ainsi recueillis ont une valeur inégale pour le diagnostic de la maladie, ils en permettent cependant une première approche ; en outre l'aspect des courbes obtenues nous a permis de distinguer plusieurs formes cliniques de F. E. E. :

- selon l'âge de début clinique: des formes à révélation précoce, ou au contraire des formes tardives.
- selon le mode évolutif: des formes fulminantes très rapidement léthales, ou des formes chroniques dont l'évolution peut se prolonger plusieurs années.

C'est dans ces différents paragraphes que nous détaillerons davantage les données exposées globalement ici.

A. Le Sexe

La maladie semble atteindre indifféremment les garçons et les filles. Nous relevons 40 garçons pour 34 filles. Cette légère prédominance masculine, statistiquement non significative, est notée également par la plupart des auteurs.

B. Antécédents Gestationnels et Familiaux

Il est très rare que l'histoire de la grossesse nous apprenne un quelconque fait auquel la fibro-élastose endocardique puisse être rapportée. Dans nos observations on note seulement deux fois un contact de la mère avec un rubéoleux dans les premiers mois de la grossesse, une fois une grippe au quatrième mois, une fois une "entérite" et une fois une toxoplasmose. Le dernier cas présente un grand intérêt dans la mesure où la mère, atteinte de toxoplasmose, a donné naissance à trois filles toutes atteintes de F. E. E. dont deux sont décédées (une seule fait partie de nos observations (n° 72)). Nous en reparlerons plus

loin. Le pourcentage de maladies maternelles pendant la grossesse est donc faible ; nos résultats concordent avec ceux de la littérature.

Pour certains, la probabilité pour un enfant de présenter une fibro-élastose endocardique augmente avec le rang de naissance dans la fratrie. L'étude de nos dossiers ne nous permet pas d'apporter des arguments à cette théorie puisque parmi les 53 cas pour lesquels nous connaissons la place dans la fratrie nous relevons :

16 premiers-nés

10 deuxièmes-nés

13 troisièmes-nés

8 quatrièmes de la fratrie

2 cinquièmes, 2 huitièmes et 1 dixième de la fratrie.

De nombreux auteurs [34] ont décrit des formes familiales de F. E. E. et émis l'hypothèse qu'il existe un facteur héréditaire dans le déterminisme de la F. E. E. Nous avons relevé 10 cas sur 74 dossiers qui laissent à penser que la F. E. E. est peut-être une maladie familiale :

1) Dans trois de ces cas un ou plusieurs membres de la fratrie étaient atteints de cardiopathie congénitale : une fois une coarctation aortique opérée et guérie (sœur cadette du cas n° 21), une fois cardiopathie cyanogène mortelle à l'âge de 10 mois (frère aîné de l'enfant n° 68), une fois tétralogie de Fallot avec dextrocardie mortelle en 48 heures. Dans ce dernier cas, la mère avait suivi un traitement hormonal prolongé pour éviter les avortements spontanés ; son premier enfant est donc décédé de tétralogie de Fallot, le deuxième de F. E. E. (obs. n° 1), la troisième est vivante et normale et le quatrième est décédé 48 heures après la naissance dans des circonstances inconnues.

2) Le manque d'informations cliniques et anatomiques ne permet pas de connaître les causes des décès de membres de la fratrie de 5 des enfants de notre étude : on sait seulement que deux fois un frère d'un enfant atteint de F. E. E. révélée dans la première semaine de vie est mort également dans la première semaine (Obs. 56, 65) ; un autre est mort-né alors que sa sœur cadette a présenté une F. E. E. à l'âge de trois ans (Obs. n° 38). Enfin on peut seulement supposer que l'un des frères du jeune Ch. (n° 9 décédé à 10 mois de F. E. E. typique) était lui aussi atteint de F. E. E. car il est décédé à 7 mois

dans un tableau de grande défaillance cardiaque ; mais il n'a pas été autopsié, non plus qu'un deuxième frère, décédé également à 7 mois dans des circonstances inconnues.

3) Il reste donc seulement trois cas où l'on sait de façon certaine qu'un membre de la fratrie décédé était également atteint de F. E. E.

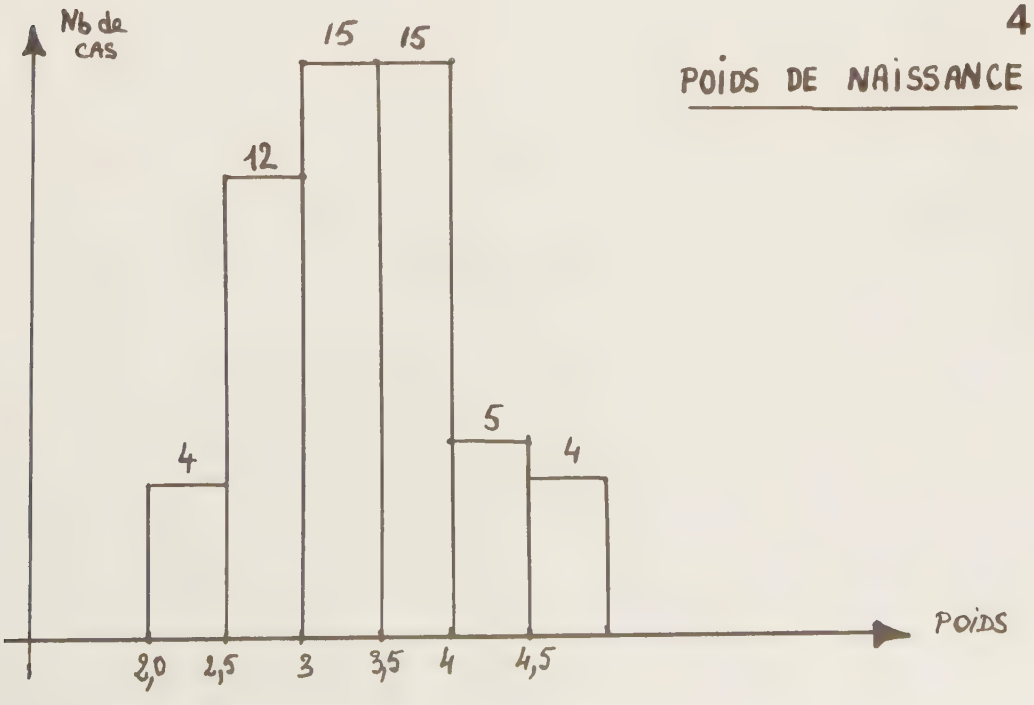
- Dans la famille L. les deux premiers enfants sont décédés de F. E. E., deux autres enfants sont normaux (n° 40).

- La maladie de la petite N. (n° 50) a débuté à l'âge de 6 mois et a duré 4 ans, alors que sa sœur aînée était décédée brutalement à l'âge de 6 mois. On ne connaît pas le nombre d'enfants de la famille.

- La mère de la petite Neli V. (n° 72) était atteinte de toxoplasmose pendant toute la grossesse. Elle était également atteinte de toxoplasmose pendant la gestation de la sœur aînée de Neli, décédée à l'âge de 5 ans de F. E. E. mais non autopsiée, et pendant la gestation de la sœur cadette de Neli, présentant tous les signes cliniques de la F. E. E. mais actuellement vivante après un an et demi d'évolution et de traitement intense par les digitaliques et les corticoïdes (voir tableau 18).

C. Poids de Naissance

Comme le montre le tableau 4, le poids de naissance est habituellement



normal. Les quatre poids de naissance les plus faibles concernent une jumelle, un prématuré de 7 mois, un enfant né à terme (pas de cause apparente à ce petit poids de naissance), un enfant né par forceps pour souffrance fœtale (on ignore à quel terme. La mère avait suivi un traitement hormonal pendant toute la grossesse pour hémorragie au deuxième mois) (n° 66).

D. Développement Staturo-Pondéral

Le développement staturo-pondéral peut être tout à fait normal. Dans 40 cas sur 74 soit 54 % il est cependant médiocre, parfois même presque nul. Le plus souvent l'hypotrophie est peu importante pendant les premières semaines de la vie ; elle se constitue ensuite, soit de façon progressive, soit de façon plus brutale. Cette notion de "cassure de la courbe pondérale" est retrouvée dans environ 20 cas sur 40 ; associée à des troubles digestifs ou respiratoires mineurs elle constitue souvent le premier signe qui attire l'attention et conduit à un examen clinique attentif, à la radiographie et à l'électrocardiogramme.

E. Circonstances de Découverte et Age de Début

Sauf dans les cas relativement peu nombreux où la maladie débute très brutalement par une défaillance cardiaque aigüe en l'absence de tout antécédent personnel notable, il est très difficile de savoir exactement quand et comment la F. E. E. a débuté. Tout au plus peut-on parler de "circonstances de découverte" ou de "motif de consultation". Il s'agit là des symptômes cliniques qui ont attiré l'attention vers un enfant paraissant jusque là en bonne santé. Parfois, un certain degré d'hypotrophie ou la découverte, à un examen systématique, d'une cardiomégalie ou d'un souffle cardiaque précédent de plusieurs mois ou années une symptomatologie plus évocatrice de F. E. E. ; mais le plus souvent (un cas sur deux environ) c'est peu de temps après le début d'une période d'anorexie et de troubles digestifs ou au cours ou au décours d'une pneumopathie, d'une rhinopharyngite, d'une otite ou d'une autre maladie infectieuse telle que la coqueluche (2 cas) que l'enfant présente les signes d'insuffisance cardiaque conduisant à pratiquer une radiographie thoracique et un électrocardiogramme.

Ces signes de début sont résumés dans le tableau 5. Leur imprécision explique la valeur relative qu'il faut accorder aux chiffres donnés par la figure 6. Ce tableau permet cependant de remarquer que la F. E. E. primitive de l'enfant peut se révéler dans la première semaine de vie (9 cas) ou après l'âge de 2 ans (12 cas) mais qu'il s'agit essentiellement d'une maladie du nourrisson de 1 à 24 mois (52 cas sur 74). Nous décrirons ces trois formes chronologiques de F. E. E. au chapitre des formes cliniques.

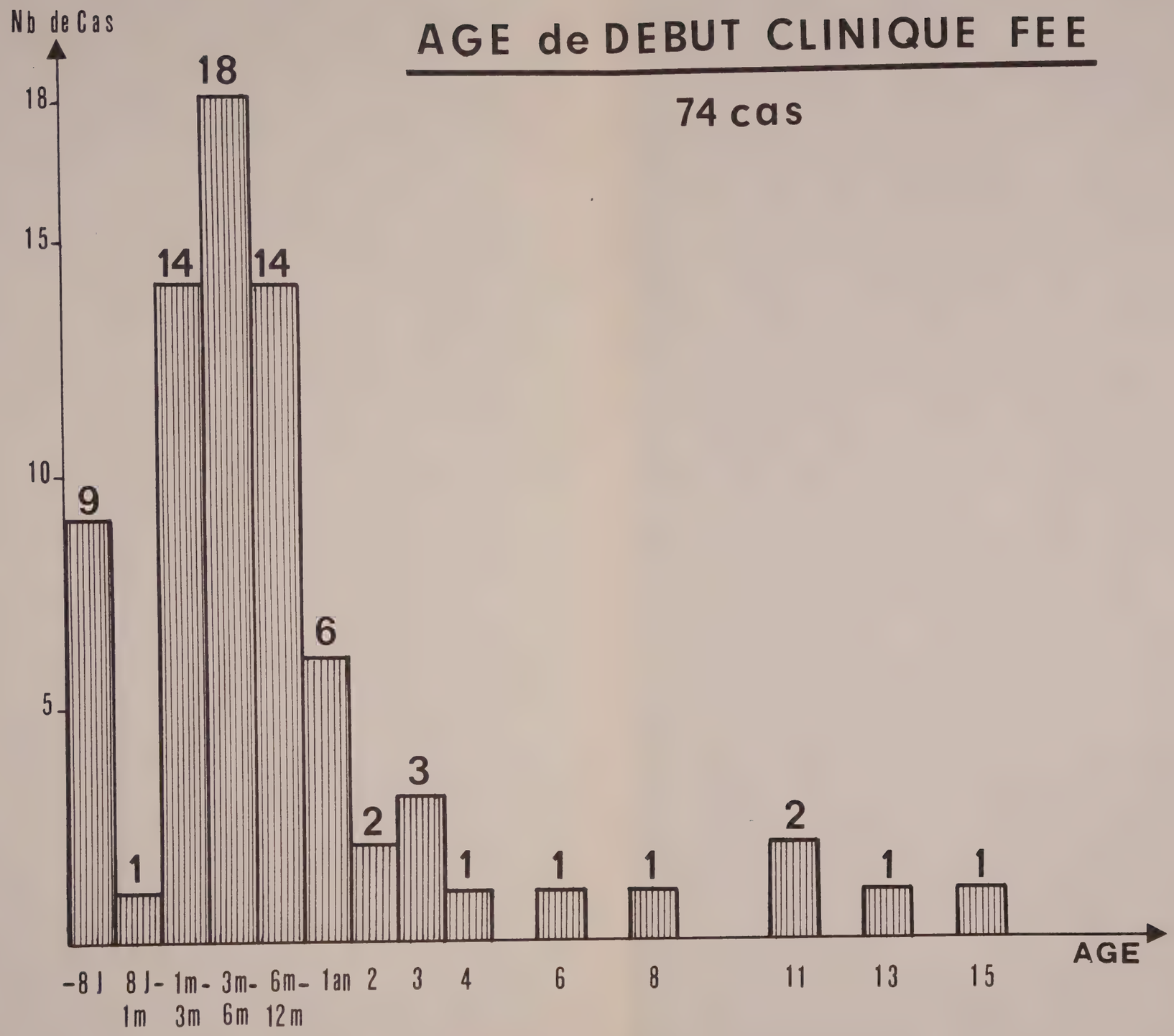
CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE
(Motif de Consultation)

	(74 cas)
Examen systématique	9
Mort-né 1	
Souffle cardiaque 7	
Cardiomégalie 1	
Insuffisance cardiaque aigüe sans cause apparente	5
Insuffisance cardiaque progressive sans cause apparente	2
Dyspnée ou cyanose isolés	9
Troubles digestifs	14
Affectations pulmonaires et bronchiques	32
Troubles du rythme cardiaque	3

TABLEAU 5

AGE de DEBUT CLINIQUE FEE

74 cas



F. Tableau Clinique

Les aspects cliniques de la F. E. E. pure de l'enfant sont très divers, nous les décrirons au chapitre des formes cliniques. Cependant, pour la clarté de cet exposé, nous donnons ici les résultats globaux de l'étude des radiographies thoraciques et des électrocardiogrammes, qui constituent les moyens simples mais indispensables pour tenter de parvenir au diagnostic de F. E. E.

- Etude radiologique : Pour huit de nos cas nous ne possédons pas de clichés radiologiques, soit que les radiographies ne nous aient pas été transmises, soit, le plus souvent, que l'évolution léthale extrêmement rapide n'ait pas permis la prise de clichés. Dans tous les autres cas, ce qui frappe d'emblée c'est l'augmentation du volume cardiaque : la cardiomégalie peut être un signe révélateur de la maladie avant tout signe d'insuffisance cardiaque ; elle est variable selon les cas : chiffrée par le rapport cardio-thoracique elle peut aller de 60 % à 87 %. Il n'existe pas de parallélisme absolu entre l'importance de la cardiomégalie et la gravité ou la rapidité d'évolution ; cependant, l'augmentation progressive et inexorable du volume cardiaque au cours de l'évolution est habituelle : après chaque poussée d'insuffisance cardiaque, la cardiomégalie réagit un peu moins bien que la fois précédente à la thérapeutique digitalique et corticoïde, même intense et prolongée.
Le plus souvent, la première radiographie thoracique que l'enfant possède dans son dossier a été pratiquée à l'occasion des premiers signes d'insuffisance cardiaque et il est impossible d'affirmer que la cardiomégalie ne préexistait pas à ces signes. Dans quelques cas cependant, on peut affirmer que plusieurs mois ou années avant les symptômes qui ont conduit à la découverte de la maladie cardiaque, le volume du cœur était normal :

- 2 fois volume cardiaque considéré comme normal à la naissance et très augmenté à 7 mois et 2 ans et demi.
- 1 fois normal à 1 mois et supérieur à 60 % à 4 mois,
- 1 fois normal à 4 mois et 60 % à 8 mois,
- 1 fois normal (45 %) à 8 ans et demi et atteignant 77 % à l'âge de 13 ans.

Il s'agit là d'observation privilégiées où un cliché de thorax avait été pris pour d'autres raisons, examen de médecine préventive le plus souvent.

L'augmentation de volume cardiaque est globale aux stades graves de la F. E. E. avec insuffisance cardiaque aigüe importante, elle porte essentiellement sur les cavités gauches dans les autres cas : le ventricule gauche saillant bombe à gauche et en arrière, l'oreillette gauche est extrêmement dilatée et peut même déformer la silhouette cardiaque de face.

Les autres éléments fournis par l'étude radiologique sont beaucoup moins caractéristiques que la cardiomégalie : la vascularisation pulmonaire est normale ou apparaît légèrement augmentée par une congestion veineuse, en particulier au sommet des champs pulmonaires. Parfois existe un œdème pulmonaire franc.

Au total : la cardiomégalie est un signe important de la F. E. E. primitive de l'enfant. Très souvent caractéristique car portant sur les cavités gauches et regressant difficilement sans traitement, elle ne peut cependant pas suffire au diagnostic et doit être confrontée à d'autres éléments paracliniques au premier rang desquels se trouvent les signes électrocardiographiques.

- L'électrocardiogramme (E. C. G.)

Nous ne prétendons pas ici décrire de façon précise ni même complète tous les aspects électrocardiographiques que peut revêtir la F. E. E. pure de l'enfant. Même si notre compétence personnelle avait permis une telle étude, la qualité souvent médiocre des photocopies et reproductions d'E. C. G. en notre possession ne l'aurait pas rendue possible. Les résultats que nous rapportons concernent 60 E. C. G. ou séries d'E. C. G. Dans les autres cas (14), l'évolution très brève de la maladie, ou l'existence de signes cliniques non évocateurs de cardiopathie, n'a pas conduit à pratiquer un E. C. G.

1) Rythme : Dans la plupart des cas le rythme est sinusal et rapide (150/mn) et l'espace PR est de valeur normale. Trois fois seulement l'espace PR est un peu long : 20/100 de seconde, sans autre anomalie de conduction. Dans huit cas le rythme est sinusal au début de la maladie mais la fin de l'évolution est marquée par le passage en arythmie complète par fibrillation auriculaire. Parmi ces huit cas, on a retrouvé cinq fois une atteinte anatomique de la valve mitrale.

Très souvent (10 cas sur 60), il existe un bloc incomplet de la branche droite, il correspond en général à une surcharge ventriculaire droite, exclusive ou associée à la surcharge ventriculaire gauche. Nous n'avons pas observé de bloc complet de la branche droite et une seule fois un bloc complet de la branche

gauche (Obs. n° 40). L'aspect de bloc incomplet de la branche gauche est également rare : une seule fois il était net, associé à une surcharge ventriculaire gauche très importante chez un enfant de 2 mois (Obs. n° 2).
Plusieurs auteurs ont décrit des troubles du rythme variés au cours de la F. E. E. Si l'on en croit nos observations, ils ne sont pas très fréquents et surviennent surtout en fin d'évolution. Nous avons déjà parlé de la fibrillation auriculaire, nous avons également observé la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire complet au cours des dernières heures de vie d'une fillette de 13 ans (Obs. n° 31). Nous incitons le lecteur à se référer à l'étude anatomo-clinique très complète qu'a effectuée Th. MOTTU (Genève) en 1965 à propos d'un cas comparable.

●Parmi nos observations des troubles du rythme ont été trois fois révélateurs de la maladie :

1- Une tachycardie supraventriculaire atteignant 260/mn associée à une surcharge ventriculaire gauche importante chez un enfant de 3 ans atteint d'oligophrénie (Obs. N° 38). Le trouble du rythme a évolué par crises semblant chaque fois responsables du tableau d'insuffisance cardiaque. En dehors des crises le rythme était sinusal et le cœur de volume normal. L'enfant est décédé d'œdème aigü pulmonaire à l'âge de 4 ans. L'examen anatomique a révélé une atteinte fibro-élastique évidente de l'endocarde ventriculaire gauche.

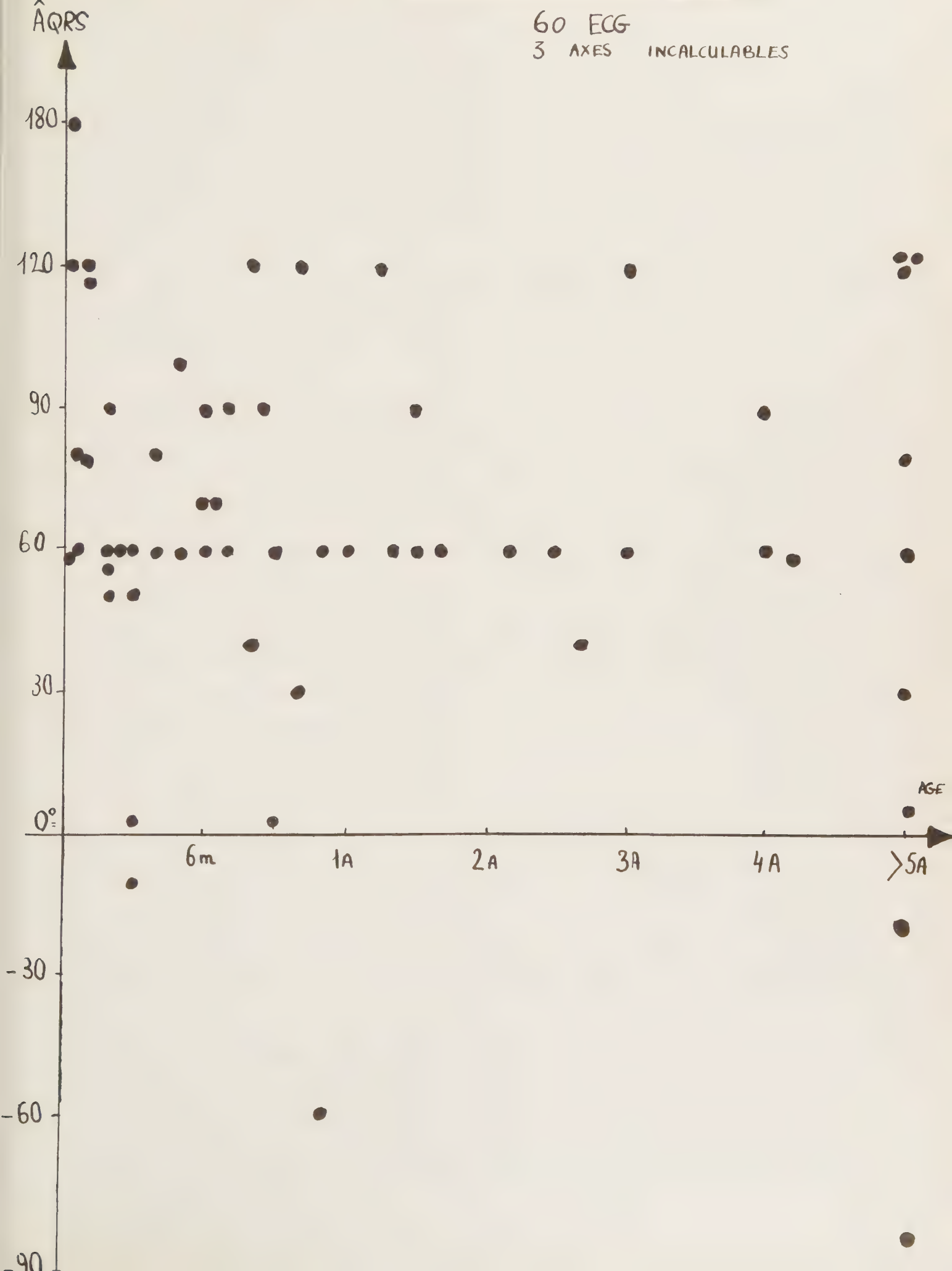
2- Une tachycardie supraventriculaire, tantôt nodale tantôt sinusale, a précédé de plusieurs mois les premiers signes d'insuffisance cardiaque chez une enfant de 11 ans. En fin d'évolution le trouble du rythme s'est transformé en une arythmie complète par fibrillation auriculaire, puis en dissociation auriculo-ventriculaire complète. Il est certain que l'on peut se demander dans cette observation (n° 39) si le trouble du rythme a été la cause ou la conséquence dela fibro-élastose endocardique du ventricule gauche, F. E. E. évidente tant macroscopiquement qu'à l'examen histologique.

3- Une dissociation auriculo-ventriculaire complète accompagnée d'insuffisance cardiaque globale manifeste et de cardiomégalie importante (70 %) est survenue brutalement chez un enfant de 3 mois (B. Stéphane n° 3) sans antécédent particulier. L'analyse des tracés électrocardiographiques n'a pas

FIG 7

$\hat{A}$QRS EN FONCTION DE L'$\hat{A}$GE

60 ECG
3 AXES INCALCULABLES



permis d'établir la nature exacte du trouble du rythme observé : sa seule caractéristique était sa grande variabilité (tachycardie supra-ventriculaire, dissociation auriculo-ventriculaire, fibrillation ventriculaire, arythmie complète ...) et sa résistance à toutes les médications antiarythmisantes. L'enfant est décédé à l'âge de 13 mois. Il s'agissait d'une F. E. E. de l'oreillette gauche.

●Deux fois des épisodes de tachycardie supra-ventriculaire n'ont été que des éléments aggravants dans un tableau déjà grave et typique de F. E. E. ventriculaire gauche (Obs. n° 46 et 17).

2) L'activité auriculaire : Une hypertrophie auriculaire droite (H. A. D) a été considérée comme présente lorsque l'onde P en D_2 était supérieure à 3 mm et de forme pointue, l'axe de P étant normal ou droit. Une hypertrophie auriculaire gauche a été affirmée lorsque l'axe de P était dévié vers la gauche et lorsque l'onde P en D_2 avait un aspect bifide et de grande amplitude (supérieure à 3 mm). Selon ces critères nous avons relevé douze cas certains d'hypertrophie auriculaire. 9 fois sur 12 il s'agit d'hypertrophie auriculaire gauche (particulièrement marquée lorsque l'épaississement fibro-élastique de l'endocarde porte sur l'oreillette gauche de façon prédominante ou exclusive) ou d'hypertrophie bi-auriculaire. Trois fois l'H. A. D. est exclusive, et correspond à des cas de surcharge ventriculaire droite.

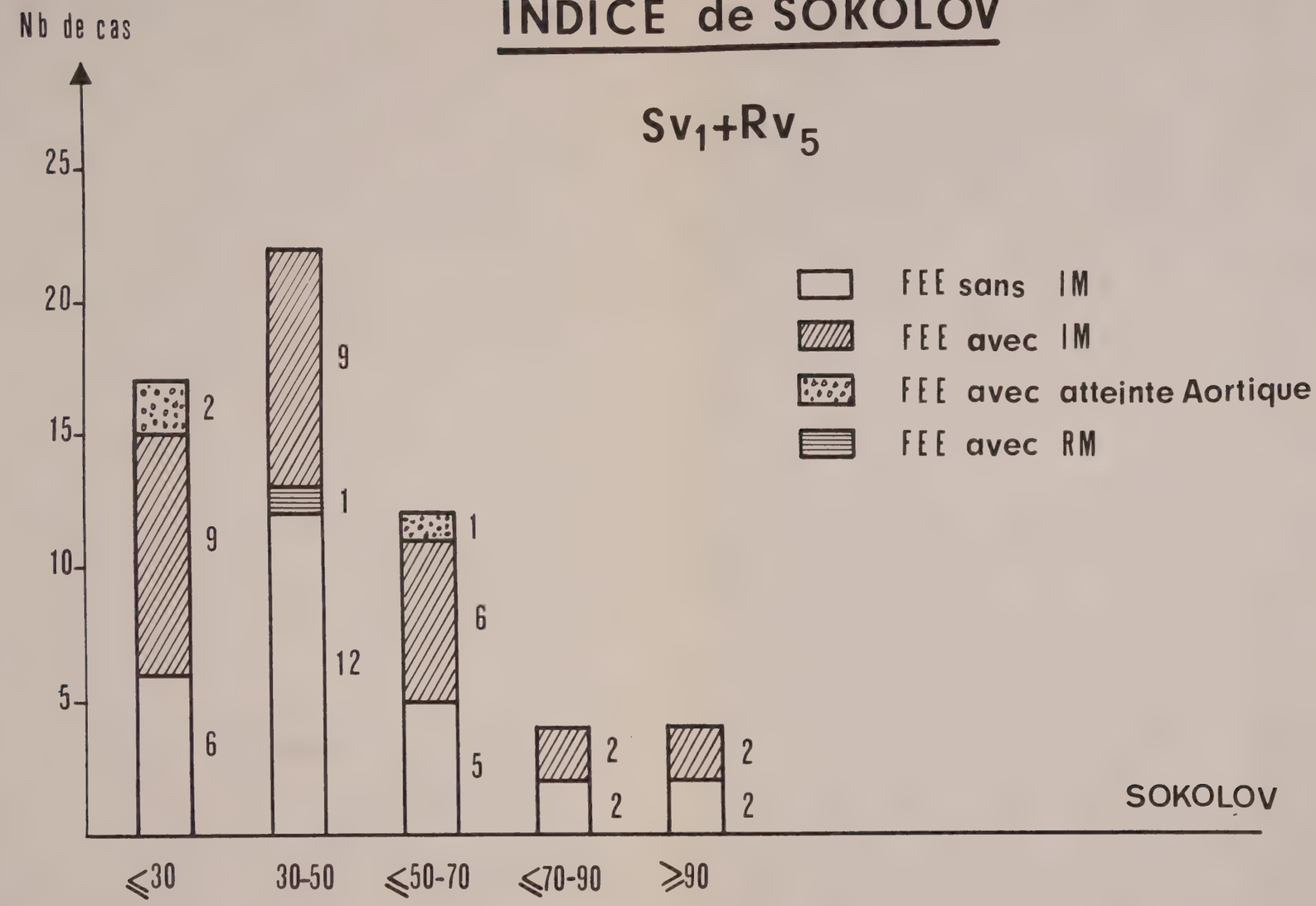
3) L'activité ventriculaire

1 - Le tableau 7 donne les valeurs de l'axe électrique du cœur ($\hat{A}$. Q. R. S) en fonction de l'âge. On peut remarquer que la déviation axiale se fait vers la gauche mais qu'elle n'est pas très marquée. Dans quelques cas l'axe électrique est supérieur à 100°, soit chez des nouveaux-nés, et c'est alors normal, soit chez des enfants de plus de 5 ans, et c'est un des signes de la surcharge ventriculaire droite souvent rencontrée à cet âge (Cf. formes cliniques).

2 - L'indice de Sokolov - Lyon ($Sv_1 + RV_5$ ou $Sv_2 + RV_6$) a été choisi comme méthode d'appréciation objective, quoi que grossière, de l'activité ventriculaire. Son augmentation porte,dans les cas typiques, plus sur l'importance de l'onde R en V_5 que sur celle de l'onde S en V_1. Dans quatre cas, il est apparu très élevé, supérieur ou égal à 90, et 20 fois supérieur à 50, tradui-

INDICE de SOKOLOV

Sv_1+Rv_5



sant une surcharge ventriculaire gauche certaine. Le tableau 8 présente ces résultats. Comme on peut le voir, nous avons tenté d'établir une corrélation entre la valeur de cet indice (donc de la surcharge gauche) et l'existence d'atteinte clinique orificielle, essentiellement insuffisance mitrale. Il n'existe pas de relation évidente entre ces deux facteurs.

Cependant, l'existence d'un retard d'activation gauche et d'ondes q plus ou moins profondes peut tendre à diminuer l'amplitude du complexe ventriculaire, donc à fausser l'appréciation de l'indice de SOKOLOV-LYON.

L'étude du temps de déflection intrinsècoïde demande des tracés électrocardiographiques de bonne qualité, et n'est guère possible sur des reproductions par photocopie. L'absence d'onde q avec déflection intrinsècoïde supérieure à 0, 04 s n'a été notée qu'une fois. Dans les autres cas, la déflection intrinsècoïde est de 0, 03 en moyenne.

Dans 21 cas sur 60, il existe des ondes q dont la profondeur varie de 1 à 8 mm.

- 10 fois ondes Q dans les précordiales gauches seulement (mesurant le plus souvent 3-4 mm et larges de 0, 03 à 0, 04 s).
- 3 fois aspect Q_1 Q_2 Q_3 (avec également QV_5 - QV_6).
- 2 fois onde Q en D_1 V_L V_5 V_6
- 4 cas ondes Q très profondes (8 à 10 mm) et larges (0, 04 à 0, 06 s) : 2 fois elles traduisent un infarctus myocardique (Obs. n° 8 aspect QS en V_2, et Q de V_3 à V_6 ; Obs. n° 31 aspect QS en V_3-V_4) et 2 fois elles évoquent le diagnostic de coronaire anormale, non confirmé par l'examen anatomique, et leur interprétation reste obscure [28].

3 - Une surcharge ventriculaire droite exclusive (4 cas) ou associée à la surcharge gauche (14 cas) n'est pas rare. Appréciée sur la déviation axiale droite et surtout sur l'amplitude des ondes R en V_1 et S en V_5-V_6, elle s'accompagne 7 fois de bloc incomplet de la branche droite, 3 fois d'hypertrophie auriculaire gauche et 4 fois d'hypertrophie auriculaire droite. Elle atteint essentiellement des enfants de plus de 5 ans (exemples n° 18 - n° 31) mais a été remarquée également chez des nourrissons porteurs d'une F. E. E. typique, témoin cette observation :

Observation n° 46 : George M. est né le 5 mai 1969 au terme d'une grossesse normale, pesant 3000 g. A l'âge de 3 mois il présente une pneumopathie

et l'observation nous dit que l'"on commence à suspecter une cardiopathie congénitale". Il n'est hospitalisé à la clinique pédiatrique (Dr Ungureanu Bucarest) qu'à l'âge de 10 mois, en grande défaillance cardiaque. Il présente alors une tachycardie à 180/mn, une polypnée intense (80/mn) et une hépatomégalie (palpée 6 cm sous le rebord costal). Un souffle systolique $2/6^{e}$ est inconstamment perçu à l'apex. Le cœur est radiologiquement très augmenté de volume (70 %).

L'E.C.G. montre : Rythme sinusal 180/mn

PD_2 5 mm, de largeur 8/100 s

ÂP 60°

PR 16/100

Axe de QRS 60°

En V_1 aspect RS : R = 17 mm

S = 11 mm crochetée

En V_5 également RS : R = 17 mm avec déflection intrinsècoïde 0,04 s

S = 14 mm crochetée.

Il existe un léger sur décalage du segment ST dans les précordiales droites. L'onde T est positive dans toutes les dérivations.

L'enfant décède trois jours plus tard malgré le traitement digitalique institué (CEDILANIDE* 33 µg/Kg). Dans les dernières heures sont apparus des accès de tachycardie auriculaire paroxystiques.

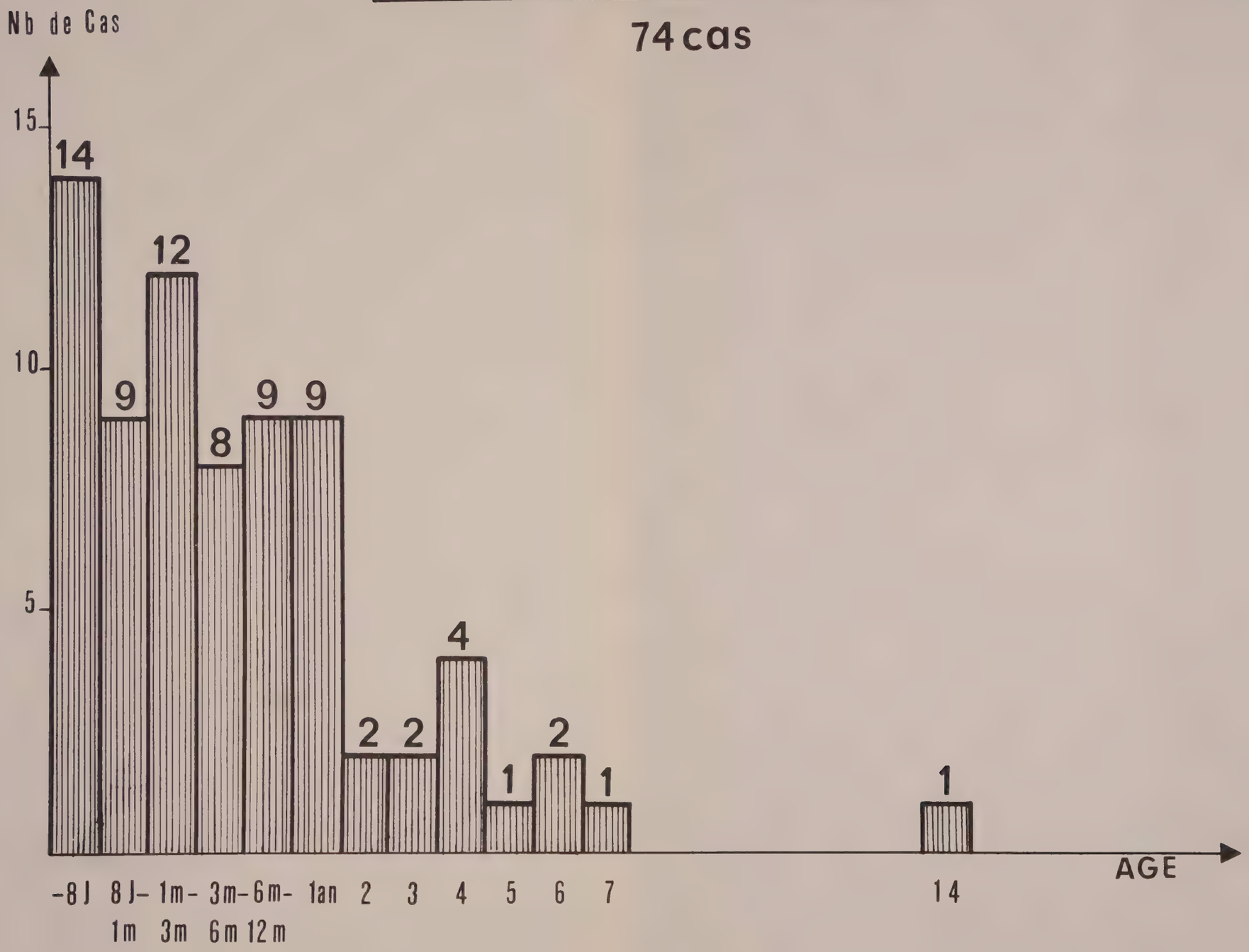
L'examen anatomique révèle une F.E.E. auriculaire et ventriculaire gauche particulièrement épaisse (1000 µ par endroits dans les deux cavités) et élastique, et l'absence d'atteinte valvulaire.

Le tracé électrique peut donc être interprété comme le témoin soit d'une forme dite contractée de F.E.E. (EDWARDS), ce qui est assez rare chez le nourrisson, soit de l'hyperpression dans les cavités droites due à l'insuffisance cardiaque chez cet enfant porteur d'un obstacle important au niveau des cavités gauches.

4 - La repolarisation : Des ondes T négatives ou plates dans les déviations gauches et parfois dans tout le précordium ont été relevées dans 31 cas sur 60. Cependant il faut remarquer que nous n'avons examiné qu'un ou deux

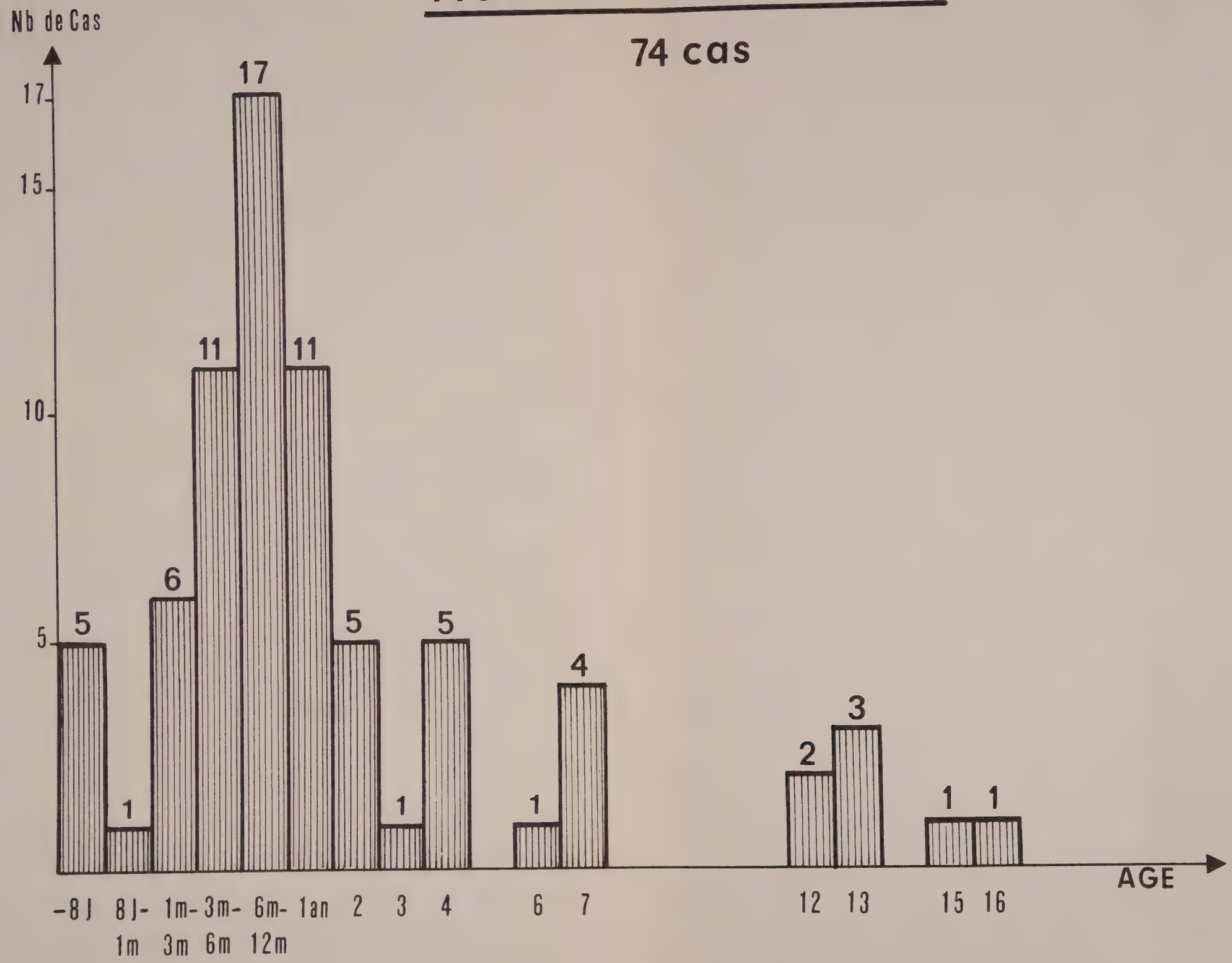
DUREE d'EVOLUTION FEE

74 cas



AGE de la MORT FEE

74 cas



électrocardiogrammes par enfant et que ces E. C. G. ne sont pas obligatoirement les premiers tracés de l'histoire clinique de l'enfant. C'est dire que dans presque tous les cas un traitement digitalique avait été institué au moment où le tracé a été pris. Un certain nombre de troubles de la repolarisation est peut-être dû à ce traitement.

La même remarque s'impose lorsqu'il s'agit d'interpréter la valeur du sus ou sous décalage du segment ST, signe beaucoup moins fréquent que l'applatissement ou l'inversion de T.

En conclusion, l'électrocardiogramme au cours de la F. E. E. primitive de l'enfant révèle le plus souvent des signes de surcharge ventriculaire gauche importante avec troubles de la repolarisation dans les dérivations gauches, mais il faut insister sur la fréquence d'autres aspects moins évocateurs qui peuvent témoigner soit de formes cliniques peu fréquentes de la maladie (forme "contractée"), soit d'une insuffisance cardiaque globale importante,soit des thérapeutiques administrées.

G. Durée d'Evolution et Age de la Mort

Les tableaux 9 et 10 montrent que près de 70 % des enfants dont nous avons pu étudier les observations, sont décédés avant l'âge de 2 ans au terme d'une maladie ayant duré en moyenne 6 mois.

On peut ainsi définir une forme "typique" ou "commune" de F. E. E., atteignant le nourrisson et évoluant vers la mort en moins d'un an. Cependant, l'aspect des courbes obtenues nous a incité à étudier en outre deux formes évolutives : une forme fulminante (14 de nos 74 cas sont décédés en moins d'une semaine) et une forme chronique (12 de nos 74 cas ont vécu plus de 2 ans après le début de leur maladie). Nous les décrirons au chapitre des formes cliniques.

H. Modalités ou Causes du Décès

Dans 6 cas sur 74, soit 8 % des cas, un acte à visée diagnostique ou thérapeutique a été la cause directe du décès. Trois fois il s'est agi de complications du cathétérisme cardiaque (2 fois complication infectieuse et 1 fois thrombose fémorale), trois fois c'est au cours de l'intervention chirurgicale (une tentative de talcage du péricarde) ou dans les suites post-opéra-

toires immédiates (une pose de valve mitrale de STARR, une plastie de l'anneau mitral de WOOLER) que l'enfant est décédé.

Dans tous les autres cas l'existence d'un endocarde profondément remanié par un épaississement fibreux et élastique peut être considérée comme la responsable directe de la mort, en créant des troubles graves de l'hémodynamique cardiaque ; la défaillance circulatoire aigüe est le plus souvent provoquée, ou sa gravité accentuée, par un syndrôme infectieux (infection pulmonaire, tableau septicémique) ou des troubles du rythme cardiaque, tachycardie supra-ventriculaire ou arythmie complète par fibrillation auriculaire. La mort subite (ou "syncope") n'est pas rare (9 % des cas). Elle survient parfois alors que l'enfant semblait en période de rémission et frappe surtout les enfants atteints de F. E. E. auriculaire gauche et ceux qui présentent une atteinte valvulaire, surtout aortique, importante. Le tableau 11 résume ces données.

MODE DE DECES
OU
CAUSE DIRECTE DE LA MORT

	74 cas
Insuffisance cardiaque aigüe	46
dont 5 cas avec troubles du rythme 2 cas avec collapsus 9 cas avec syndrôme infectieux	
Oedème aigü pulmonaire	4
Troubles du rythme cardiaque	4
Malaise et/ou collapsus	4
Cachexie	1
Cyanose + polypnée	1
Laryngite	1
Mort subite (+ 1 mort-né)	7
Complications de cathétérisme	3
Suites immédiates post-opératoires (2) per-opératoire (1)	3

TABLEAU 11

CHAPITRE III

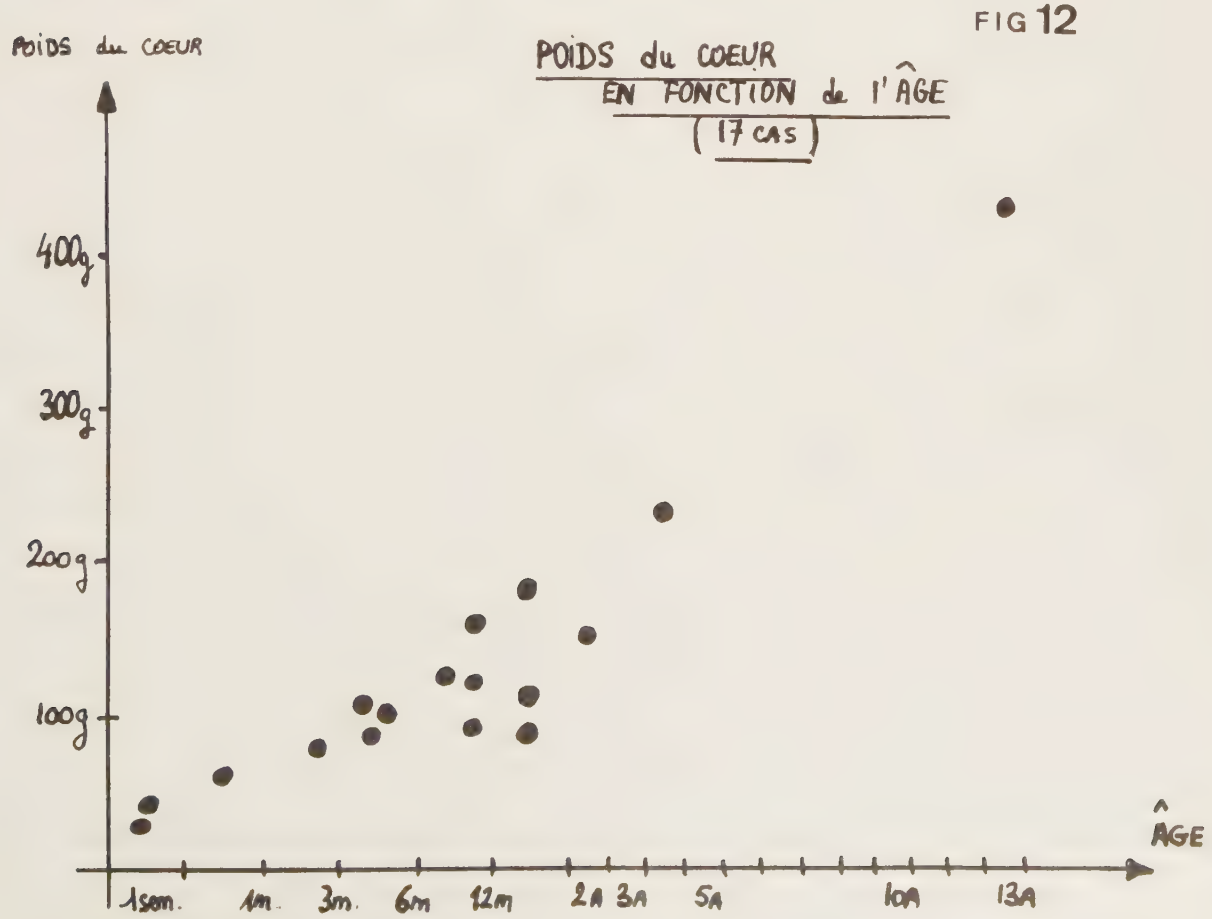
ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

I. MACROSCOPIE

L'étude anatomique a été effectuée dans les services où les enfants sont décédés et par conséquent par des observateurs différents.
L'interprétation des résultats que nous rapportons ici doit donc être prudente et discutée , tant il est vrai qu'il n'existe guère de critères objectifs qui permettent de comparer les appréciations de dilatation d'une cavité cardiaque, de rigidité ou de raccourcissement d'un appareil valvulaire, d'épaisseur ou de couleur d'un endocarde.

1) Le poids du cœur n'a malheureusement été chiffré que 17 fois. Le tableau ci-dessous donne sa valeur en fonction de l'âge. Dans la majorité des cas il apparaît très augmenté.

FIG 12



2) Par définition il n'existe aucune anomalie malformative du cœur et les vaisseaux de la base sont en bonne place et normaux.
Cependant, nous avons conservé parmi nos dossiers 4 cas où existait une anomalie cardiaque :

1 - 3 cas de persistance du canal artériel : deux fois son calibre très modeste ne permettait pas de lui imputer une F. E. E. ventriculaire gauche ; une fois son calibre était important (Pie G. n° 57) mais il nous a semblé pouvoir être interprété comme un moyen de décharge à l'hypertension pulmonaire (secondaire à la F. E. E. du ventricule gauche) et donc être plus une conséquence de la F. E. E. que sa cause. Cette interprétation peut évidemment être discutée.

2 - un cas d'hypoplasie légère de l'aorte horizontale après un orifice aortique profondément remanié par l'extension d'une F. E. E. ventriculaire gauche très épaisse (n° 34). Là aussi, bien que cette hypoplasie soit qualifiée dans l'observation du terme de "à la limite du physiologique", la même remarque que ci-dessus s'impose.

3) A l'ouverture des cavités cardiaques plusieurs points ont attiré l'attention des observateurs : l'aspect de l'endocarde, la taille de la cavité atteinte et des autres cavités, l'épaisseur de la paroi musculaire et la fréquence d'anomalies des appareils valvulaires. L'atteinte des cavités gauches est dominante, voire exclusive.

L'endocarde : Parfois la F. E. E. est évidente. Elle se traduit, selon la description désormais classique [17] par un aspect blanc nacré diffus de l'endocarde pariétal. Au toucher celui-ci apparaît rigide, à la coupe très épaissi. Mais il arrive fréquemment que le même aspect endocardique ne soit pas homogène, prédominant en certains endroits comme le septum interventriculaire. Nous pensons, avec SCHNEEGANS [49] que cet aspect irrégulier en plages plus ou moins étendues est le fait de formes de début de la F. E. E. : la confluence de la fibro-élastose en une nappe homogène n'a pas eu le temps de s'effectuer. Parfois, enfin, la fibro-élastose est macroscopiquement peu visible. Il arrive que l'examen histologique révèle alors un épaississement fibro-élastique authentique de l'endocarde ; la fibrose prédomine en général sur l'élastose dans ces cas mais le diagnostic de F. E. E. ne fait pas de doute. Dans les cas où l'histologie est également hésitante,car l'épaisseur de l'endocarde est peu

importante et les fibres élastiques relativement peu nombreuses, on est en droit de se demander si on peut considérer cet aspect comme la lésion responsable de la mort ou bien s'il ne vaut pas mieux chercher ailleurs, dans une maladie du muscle cardiaque par exemple, la cause de la défaillance cardiaque. Nous insisterons à nouveau sur ce problème diagnostique important à propos de l'atteinte exclusive de l'oreillette gauche par la F. E. E.

La taille des cavités cardiaques. Son étude a donné lieu à une classification anatomo-clinique de la F. E. E. primitive de l'enfant en forme dite dilatée et forme dite contractée [57]. Nous ne possédons pas cette information pour tous les enfants de notre étude et il nous est donc difficile d'établir une classification basée sur ce critère. Notons seulement que parmi nos observations nous relevons :

- au niveau du ventricule gauche : 10 fois une cavité dilatée avec fibro-élastose endocardique, 1 fois dilatée sans F. E. E., 4 fois contractée sans F. E. E. (la F. E. E. atteignant l'oreillette gauche) 1 fois contractée avec F. E. E.

- au niveau de l'oreillette gauche : 10 fois une cavité particulièrement grande dont 5 fois avec aspect macroscopique net de F. E. E., 3 fois une cavité normale avec paroi musculaire très hypertrophiée dont 1 fois seulement avec fibro-élastose de l'endocarde sus-jacent.

- au niveau des cavités droites la dilatation est presque constante, au moins dans les formes graves de la maladie. L'atteinte par le processus fibro-élastique n'y a été relevée qu'un petit nombre de fois. Elle est toujours modérée, et non homogène, en plages plus ou moins confluentes.

L'atteinte des valves cardiaques est notée dans 32 cas sur 74. Si elle était exclue ou rarement décrite dans les premières études anatomo-cliniques de la F. E. E. primitive de l'enfant, elle apparait actuellement faire partie intégrante de la maladie [29]. Il ne s'agit évidemment pas là d'anomalies de configuration des appareils valvulaires : le nombre et la position des valves et des piliers sont normaux. Mais le bord libre des valves apparaît enroulé et épaissi, les cordages et les piliers sont courts et épais. Les modifications des valves semblent plus nombreuses chez les enfants plus agés mais elles peuvent exister même chez les nouveaux-nés. On les attribue soit à l'extension du processus fibro-élastique, soit, dans le cas de la valve mitrale par exemple, aux forces hémodynamiques particulières créées par la régulation mitrale :

	VENTRICULE GAUCHE								OREILLETTE GAUCHE								VALVES	REMARQUES
	TAILLE	ENDOC.	Myoc.	ELAS.	Fib.	N	I	V[x]	TAILLE	ENDOC.	Myoc.	ELAS.	Fib.	N	I	V[x]		
1	D	320	3800	+++	+	+	−	++		800		++	−	−	−	N[x]	M	
2	D	320	3840	++	+	−	−	+	D	normale								
3									640	640		+++	+	−	−	+		Macro. discutable
4		160		++	+	−	−	++		640		+++	++	+	−	+	M	petit canal
5		800		++	+	+	?	+									M + Ao	OD + VD dilatés (étude histo. sur photos)
6		320		++	++	−	−	+		320		+++	+	−	−	N[x]	M	
7	PETIT	480	5500	+++	+	−	−	++		500	300	++	++	−	−	+	M	OD. VD dilatés
8	D	150	3800	++	++	+++	+++	+++										VD épais. INFARCTUS.
9		160		++	−	−	−	−		< 400					+			
10		200		+++	+	+	−	N[x]										OG atteinte (pas de lame)
11		600		++	++	+	++	N[x]										OD + VD : atteinte focale
13	D	100	1600	+++	−	−	−	+										
14	D									70	500	++	+	−	−	N[x]		Biopsie AURICULE GAUCHE (OG atteinte MACROS.)
15																	M	ATTEINTE OG + VG (lames non reçues)
16		640		+++	+	+	+	+		80								
17		240	3840	+	+	+	+	N[x]										
18		800		±	+++	+	+++	+	D								M	VD dilaté
19		450		+	++	−	−	N[x]										
20		240		++	+	+	−	+	D. H.								M	OG atteinte (pas de lame)
21		400		++	+	−	+	+		600		++	+	−	+	+		VD atteint 140 µ
22	H								D	560		++++	++	−	−	N	M	
23		100		++	++	−	−	+		480		++	++	−	−	+		
24		300		++	+	++	+++	+										OG atteinte ? (pas de lame)
25	H	1600	6500	±	++	−	−	+		320		+	+	−	+	+	M	DD + VD dilatés
26		200		++	+	+	−	+		350		+	++	+	−	+	M + Ao	OG macrosc.[t] atteinte
27	H									400	1680	++	+	−	−	N	M	Mitrale recouverte de FEE
28		400		+++	−	−	−	+									M + Ao	Foyers ADIPEUX SOUS-ENDOC.
29	D	100		++	++	−	−	N[x]	D	300								VD dilaté
30		360	1500	+++	+	−	−	N[x]									M + Ao	
31		350 1200		+++ ±	+	+	+	++										MURAL THROMBUS
32		60	1400	+	+	−	−	+	D++	1120		+++	−	−	−	+	M	
33		400		+++	++	+	+	+		630		+++	++	+	−	+	M	
34		1200	3600	+++	++	+	+	+	D								M + Ao	AURICULE VOLUMINEUX
35									H	750		+++	+	−	+	N	M	OD BLANCHÂTRE ÉPAISSE
36	D	30				++	−	+		480		+++	+	−	−	+		VD NORMAL
37		100		++	++	+	−	+		normale								
38		480	1200	±	++	−	−	N[x]										
39		400	+++	+++	++	++	++	N										
40	D	2500	4500	++	++++	−	−	++										
41		350	2700	+++	−	+	−	+										OG atteinte (pas de lame)
42		60		++	+	−	−	+										OG atteinte (pas de lame)
43	D	600		+++	−	−	−	++									M	OG atteinte (pas de lame)
44		400		++++	−	−	−	N	D	320		++++	+	−	−	N	M	
45		900		+	+	−	−	+		normale							M + Ao	
46		1000	6000	+++	++	−	−	+		1000	1200	+++	++	+	−	+		
47		400	4100	++	+	+	+	+									Ao	SEPTUM ATTEINT
48		240		++	+	−	+	N									M	OG atteinte (pas de lame)
49		400	3200	+	++	+	+	+										OG ATTEINTE (PAS de LAME)
50		400	5000	++	+	+	+	N										
51		150		++	+++	++	−	N										VD ATTEINT 100 µ
52		60	1500	±	++	+	−	+										OG ATTEINTE (PAS de LAME)
53		450		+++	++	+	+++	N										
54		320		+	+++	±	−	N										MACROSCOPIE DISCUTABLE
55	H	300		++	++	−	−	N	D	600		++	+++	−	−	N	M	OD DILATÉE. VD FIBREUX
56	H	150		++	++	++	−	+	H	150	800	+++		+	−	+	M	OD HYPERTROPHIÉE
57		1000		+++	+	−	−	+									M + Ao	CANAL
58		480		?	+	+	−	N									M	OG ATTEINTE (PAS DE LAME)
59		320		+++	++	+	+	N										
60		480	3500	++	−	−	−	++										
61		650		++	+++	+	−	+										VD ATTEINT 350 µ
62		200	2000	++++	++	−	−	+		120	2000	++	+	−	−	N		VD NORMAL
63	D	100		+++	−	+	−	+		600		+	+	+	−	N	Ao	OG MACRO. DISCUTABLE
64		480		++	+	−	−	N									M + Ao	OG ATTEINTE (pas de lame)
65		640		++	++	+	−	+										MACROS. DISCUTABLE
66		150	3000	+++	+++	+++	−	+									Ao	
67		800		+++	−	+	−	N										
68		150 (900)		+++	+++	−	−	+		400		++		−	−	N	M	VD ATTEINT 100 µ
69									320	320		±	+++	++	−	N		2 CAILLOTS CARDIAQUES
70		250		++		+	+	N	D	600		++		−	−	N		OD. VD DILATÉS VG NON DILATÉ
71		250		+	++	+	+	N	H								Ao	
72		200		++	+	?	?	?										(ETUDE SUR PHOTOS)
73		350		+	+	−	+	N										
74	D - H	80	1840	++	+	+	−	++										VD DILATÉ - HYPERTROPHIÉ
75		650	8000	++	++++	++	++	++										

TABLEAU 22

ainsi se crée une sorte de cercle vicieux : l'atteinte endocardique provoque une dilatation de la cavité atteinte qui peut aboutir à une dilatation de l'anneau valvulaire correspondant. La dilatation de l'anneau valvulaire entraîne une régurgitation qui, en perturbant les conditions hémodynamiques, provoque des modifications de la valve elle-même ; celles-ci,en retour,aggravent la régurgitation [7].

Dans le cadre de notre étude, sur 32 cas d'atteinte valvulaire, nous avons noté :

20 cas d'atteinte mitrale isolée

8 cas d'atteinte mitrale et aortique

4 cas d'atteinte aortique isolée

Nous les reverrons plus loin.

II. HISTOLOGIE (tableau 22)

L'endocarde

Avant de décrire les lésions histologiques observées dans la maladie dénommée fibro-élastose endocardique, et pour mettre en relief les difficultés de définition que cette entité anatomo-clinique pose, il est nécessaire d'effectuer un bref rappel sur la structure histologique d'un endocarde normal. Nous avons emprunté les éléments de ce rappel au livre d'histologie de Messieurs DUBREUIL et CANIVENC (1966) [14].

- Un endocarde normal comporte deux zones : l'endothélium et la couche conjonctive. Les cellules endothéliales sont toujours très plates, polygonales à contours un peu sinueux. Dans la couche conjonctive on trouve deux zones : la couche striée et la couche élastique. La première est formée d'une substance collagène dense condensée en lamelle sous-endothéliale, elle renferme des cellules fixes et des plans stratifiés de faisceaux conjonctifs et de réseaux élastiques délicats. On peut y rencontrer quelques fibres lisses. La couche profonde ou couche élastique est une lame fibro-élastique plus épaisse, solide et résistante avec une charpente plus forte et plus dense. Ses faisceaux se continuent avec ceux de la formation cloisonnante du myocarde sous-jacent, et les réseaux élastiques, parfois véritables lames fenêtrées, se disposent en lamelles superposées séparées par les faisceaux conjonctifs. Afin de connaître dans quelles limites d'épaisseur un endocarde peut être considéré

comme normal nous avons étudié 20 témoins.

Comme nous l'avons indiqué au chapitre "Matériel et Méthodes" l'épaisseur de l'endocarde peut varier de 5 μ pour un ventricule droit à 50 μ pour un ventricule gauche et 350 à 400 μ pour une oreillette gauche.

-Dans la F. E. E. primitive de l'enfant :

- l'endothélium est normal
- l'endocarde est épaissi car il dépasse 60 μ au niveau d'un ventricule et 400 μ au niveau d'une oreillette gauche,
- l'endocarde est modifié dans sa composition.

La modification essentielle porte sur les fibres élastiques dont le nombre apparait très augmenté.

Parfois cette prolifération élastique est homogène sur toute la hauteur de l'endocarde, composée de fibres tantôt assez fines tantôt plus épaisses disposées de façon anarchique en réseau à mailles irrégulières ; mais le plus souvent on peut y reconnaître trois couches :

- une couche sous endothéliale où les fibres élastiques sont rares, fines en fin réseau,
- une zone moyenne où les fibres ont l'aspect de lames largement ondulées, denses, parallèles à l'endothélium,
- une couche profonde enfin, au sein de laquelle les fibres élastiques apparaissent plus courtes, plus denses et disposées en tous sens.

En de nombreux endroits on peut remarquer, localisées parmi les fibres élastiques et isolées ou en groupes, des cellules musculaires lisses. Cet aspect est particulièrement net dans la zone moyenne de l'endocarde, et au niveau des oreillettes.

Il n'existe pas de relation entre l'épaisseur de l'endocarde et l'abondance des fibres élastiques.

La fibrose s'étend de façon variable vers le myocarde sous-jacent à l'endocarde épaissi. Dans 22 cas il s'agit d'une infiltration modérée du myocarde, dans 8 cas d'une infiltration massive dissociant des groupes de fibres musculaires cardiaques qui apparaissent alors vacuolaires, pâles et moins bien striées que normalement. Les fibres élastiques n'accompagnent que très rarement l'infiltration du myocarde par la fibrose.

Les colorations que nous avons utilisées ne nous ont pas permis d'étudier

précisément les autres composants de l'endocarde. Léonard PIKIEL (1969) en a fait une étude très détaillée [44] : dans la F. E. E. primitive les fibres réticulaires sont présentes dans tout l'endocarde, plutôt plus nombreuses et fines dans la couche superficielle et disposées en une sorte de filet. En profondeur elles sont moins nombreuses mais plus épaisses et plus parallèles à la surface . Les fibres collagènes sont plus épaisses et plus nombreuses dans la couche profonde ; à la limite entre l'endocarde et le muscle ces fibres ont une forme de blocs épais et courts dont la taille et l'aspect évoquent des cellules de muscle cardiaque nécrotique.

Le myocarde

L'atteinte myocardique au cours de la F. E. E. est diversement appréciée par les auteurs selon le rôle pathogènique qu'ils veulent bien lui reconnaître : la maladie fibro-élastique de l'endocarde pourrait être secondaire à une myocardite virale pour les uns, secondaire à une anoxie myocardique quelle qu'en soit la cause, pour les autres, C'est pourquoi nous avons attaché un soin particulier à rechercher l'existence des signes de myocardite et de signes de nécrose myocardique.

-Les cellules inflammatoires : SCHNEEGANS et FRÜHLING ont affirmé en 1963 que les cellules inflammatoires peuvent être retrouvées dans tous les cas de F. E. E. : il suffit de multiplier les coupes histologiques pour les découvrir. L'existence de ces aspects de myocardite et la découverte de virus coxsackie B dans divers prélèvements d'organes leur a fait émettre l'ypothèse que la F. E. E. est dûe à une myocardite virale. Nos observations ne confirment pas leurs résultats (obtenus il est vrai au cours d'une épidémie de coxsackie B dans la région de Strasbourg) : dans 11 cas sur 74 en effet nous n'avons noté que quelques cellules rondes disséminées dans les espaces interstitiels, parfois de façon diffuse mais le plus souvent dans la région sous endocardique au sein de zones légèrement vacuolaires. Dans 7 cas seulement l'existence de cellules mononuclées nombreuses, isolées ou en ilôts, peut faire parler de véritable myocardite interstitielle, voire même de nodules inflammatoires (Obs. n° 18). Ces cellules inflammatoires authentiques sont rarement isolées, sans autre altération myocardique associée (3 cas) ; elles accompagnent en général un aspect évident de nécrose myocardique (3 fois) et une fois un infarctus myocardique étendu

(Obs. n° 8). L'épaississement de l'endocarde sus-jacent est toujours important, supérieur à 150 µ et il peut atteindre 800 µ (Obs. n° 18) ; il est également très élastique, dans tous les cas sauf un (Obs. n° 18).

- Un certain degré de nécrose myocardique est fréquent : dans près de la moitié des cas nous avons pu observer un aspect vacuolaire, pâle, des fibres myocardiques, essentiellement dans la zone sous endocardique, avec diminution du nombre de noyaux dans la même zone. Mais on ne saurait en conclure pour autant qu'il s'agit là de phénomènes de nécrose authentique : nous pensons que ces aspects ne sont peut-être que les témoins de la dégénérescence post-mortem des fibres myocardiques. Par contre dans 8 de nos cas l'authenticité des signes de nécrose myocardique ne fait pas de doute ; en des zones parfois très limitées, parfois beaucoup plus diffuses mais prédominant toujours en sous-endocardique, la striation des fibres myocardiques a disparu, les noyaux sont rares et picnotiques, les vacuoles nombreuses. De la fibrose, plus ou moins abondante, entoure toujours ces zones nécrotiques qui prennent cependant rarement l'aspect de "dégènerescence fibrinoïde". Dans deux de nos cas ces altérations myocardiques apparaissent particulièrement marquées : dans l'observation n° 8 il s'agit d'un infarctus myocardique évident, tant clinique qu'électrique, apparu en fin d'évolution d'une maladie considérée au début comme une myocardite ; dans l'observation n° 66 l'aspect est celui d'une atrophie ou homogénéisation éosinophile (les signes cliniques et électriques étaient évocateurs de F. E. E. avec atteinte aortique, atteinte aortique confirmée par l'examen anatomique). L'endocarde sus-jacent à ces zones nécrosées est modérément épaissi (150 µ maximum) mais la prolifération élastique y est abondante.

- Dans près d'un cas sur deux la seule anomalie myocardique notable consiste en une inégalité de grosseur des noyaux des cellules musculaires striées. Certains sont même très volumineux, de taille double de la normale. Nous ne connaissons pas la signification que l'on peut accorder à ce fait d'observation.

L'épicarde ne présente que rarement un aspect un peu anormal, très épais, et renferme parfois des fibres élastiques nombreuses, en lames ondulées plus ou moins épaisses parallèles à la surface, ressemblant aux fibres

élastiques de l'endocarde (3 cas). Il est également parfois le siège de phénomènes inflammatoires discrèts (4 cas).

Les vaisseaux. Environ les trois-quarts des coupes histologiques que nous avons observées nous ont frappés par l'intense prolifération capillaire qui envahit aussi bien le myocarde que l'épicarde, et même (3 fois) l'endocarde dans sa couche profonde. Cette congestion capillaire a servi d'argument à Schneegans (1963) pour nier le bien-fondé du talcage du péricarde comme thérapeutique chirurgicale de la F. E. E. (Cf. plus loin).
Histologiquement les parois vasculaires sont, comme l'endocarde, des tuniques conjonctivo-élastiques. Dans l'hypothèse où la F. E. E. serait seulement une forme d'expression d'une maladie plus générale des tuniques conjonctivo-élastiques de l'organisme, il est intéressant d'étudier avec soin l'aspect et la composition des parois des vaisseaux en regard de l'endocarde fibro-élastique. Les quelques altérations vasculaires que nous avons relevées concernent toujours le ventricule gauche, jamais l'oreillette. En outre, quels que soient l'aspect et l'importance de ces altérations, l'endocarde sus-jacent est toujours considérablement épaissi (2 fois 150 μ, 8 fois plus de 320 μ) et les fibres élastiques sont nombreuses.
Dans 7 cas il ne s'agit que d'un épaississement modéré de la média du vaisseau par de la fibrose, mais la lumière du vaisseau n'est pas rétrécie. Il faut remarquer qu'il n'existe pas de parallélisme anatomo-clinique : parmi ces 7 cas en effet, on trouve à la fois le cas n° 8 décédé d'infarctus myocardique, et le cas n° 31 (dont le ventricule gauche était le siège d'un mural thrombus important) d'une part, et d'autre part 4 cas d'enfants décédés après une maladie relativement prolongée sans signe clinique ou électrique d'ischémie myocardique.
La constatation d'une obstruction presque complète de la lumière vasculaire par un épaississement de l'intima présente un intérêt théorique plus grand. Nous l'avons faite trois fois mais il faut remarquer que cet épaississement ne comporte pas de fibres élastiques, il s'agit uniquement d'une prolifération fibreuse. En outre, comme plus haut, nous ne retrouvons ici aucune correspondance anatomo-clinique : le tableau clinique ne montre pas de signe d'ischémie myocardique. Les seuls points communs à ces 3 observations sont d'une part une évolution brève de la maladie (2 fois quelques jours, 1 fois

2 mois) et d'autre part une infiltration importante vers le myocarde de la fibrose endocardique (Obs. n° 40, 60, 75).

III. ETUDE ANATOMO-CLINIQUE : LES FORMES ANATOMIQUES DE F. E. E.

Le développement des techniques de biopsie myocardique autorise l'espoir qu'un diagnostic histologique de la F. E. E. pure de l'enfant sera bientôt possible du vivant du malade ; encore faut-il savoir s'il existe des relations entre les lésions histologiques d'une part, les symptômes cliniques et les signes radiologiques et électriques d'autre part. C'est dans ce but que nous avons effectué les quelques recherches dont nous exposons ici les résultats. Nous envisagerons donc successivement l'épaississement de l'endocarde et les atteintes valvulaires et nous terminerons par la localisation de la F. E. E. aux diverses cavités cardiaques en insistant sur les atteintes exclusives de l'oreillette gauche

A. L'Epaississement de l'Endocarde

Nous avons établi 4 groupes de cas selon l'épaisseur de l'endocarde ventriculaire gauche :

- endocarde d'épaisseur inférieure ou égale à 200 μ : 18 cas,
- endocarde d'épaisseur comprise entre 200 μ et 400 μ : 25 cas,
- endocarde d'épaisseur comprise entre 400 μ et 600 μ : 9 cas,
- endocarde d'épaisseur supérieure à 600 μ : 12 cas.

1) Le tableau ci-après (Fig. 13) montre qu'il n'existe pas de relation nette entre l'épaisseur de l'endocarde et les lésions valvulaires.

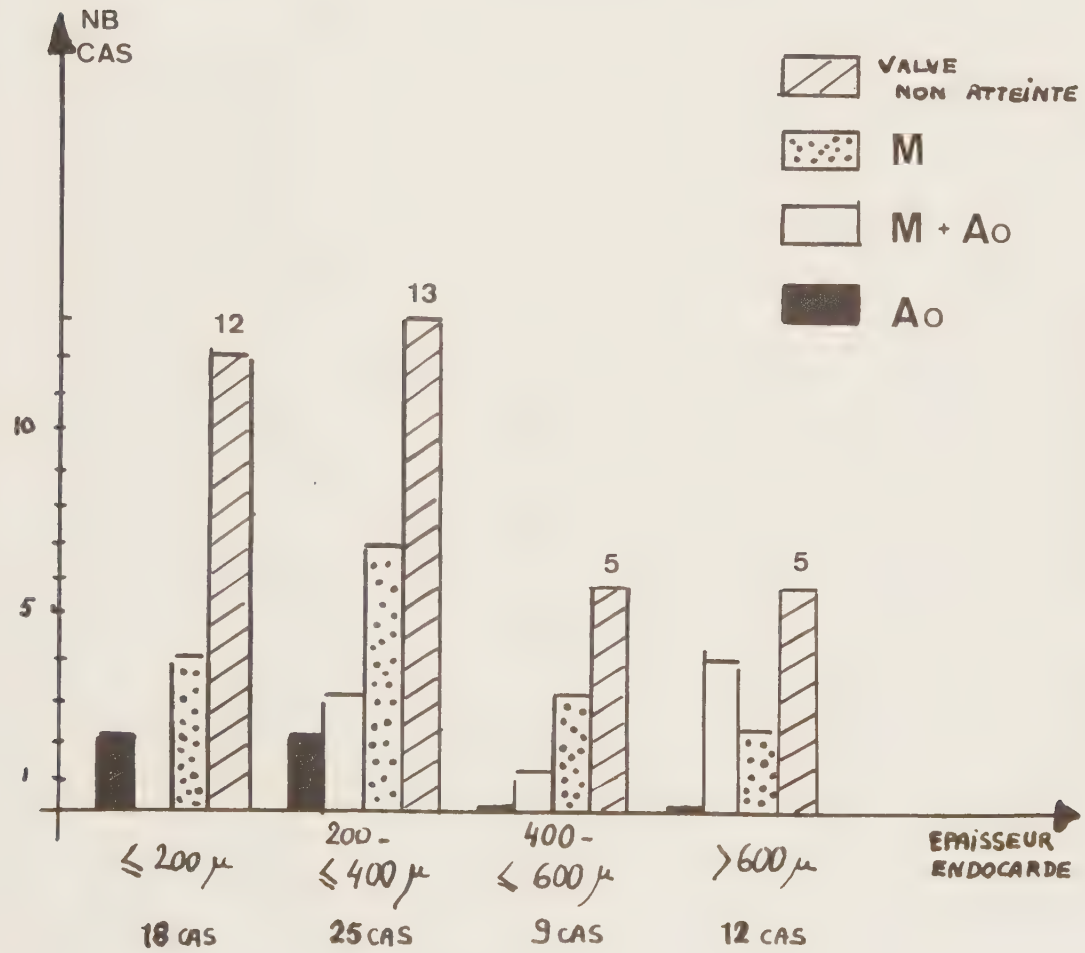
2) Il n'existe pas de relation entre l'épaisseur de la F. E. E. et la surcharge ventriculaire gauche électrique appréciée par l'indice de SOKOLOV-LYON.

Contrairement à Léonard PIKIEL [44] qui estime que les épaisseurs les plus grandes sont notées chez les enfants les plus âgés, nous pensons qu'il n'y a pas de relation entre l'épaississement endocardique et l'âge de la mort (Voir tableau 14)

3) Enfin, on peut se demander si le traitement corticoïde est capable de diminuer l'épaisseur de l'endocarde. Bien sûr, les cas sur lesquels porte

notre étude sont par définition des cas où le traitement a été inefficace, ce qui limite la valeur absolue que l'on peut accorder à nos résultats. Notons cependant qu'un traitement corticoïde avait été donné dans 27 % des cas où l'épaisseur endocardique est inférieure ou égale à 400 μ, 28 % des cas où elle est supérieure à 400 μ. C'est dire qu'il ne semble pas exister de corrélation entre l'épaississement endocardique et le traitement hormonal.

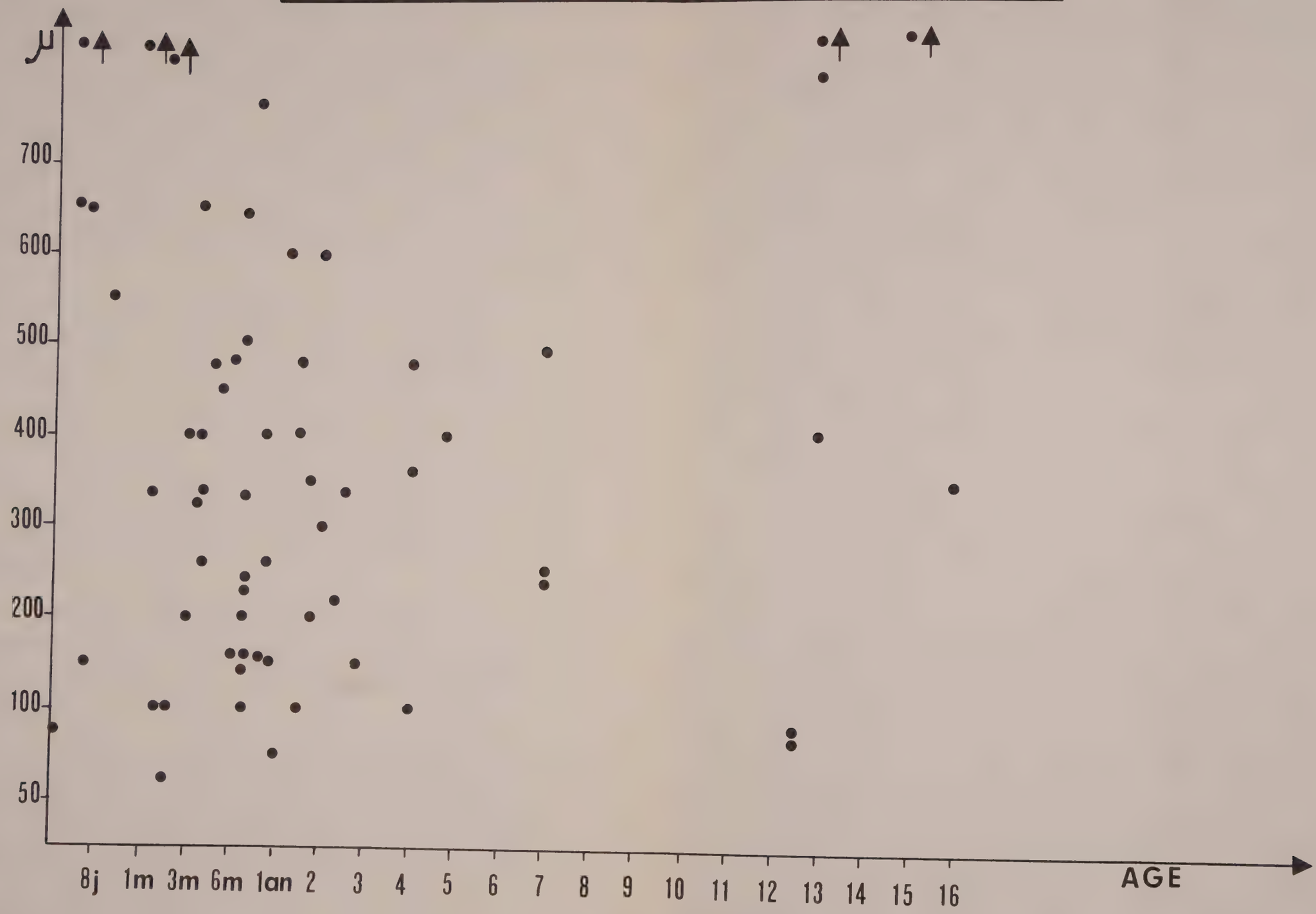
FIG 13 EPAISSEUR DE LA FEE ET ATTEINTE VALVULAIRE



B. Les Atteintes Valvulaires

Nous avons déjà dit plus haut que 20 fois l'atteinte mitrale était isolée, 8 fois existait une atteinte mitrale et aortique, 4 fois une atteinte aortique isolée. Nous étudierons le premier groupe avec les formes cliniques (Chapitre IV, paragraphe III).

EPAISSEUR de la FEE en fonction de l'AGE de la MORT



1) Atteinte associée mitrale + aortique : 8 cas sur 74

■ On trouve dans ce groupe trois des 9 cas dont la maladie a débuté dans la première semaine de la vie (n° 34, 45, 57, voir chapitre IV, paragraphe I). Dans ces trois cas, l'atteinte de la valve aortique prédomine, et l'épaisseur de l'endocarde est considérable (900 µ), rétrécissant la cavité ventriculaire qui n'est cependant pas atrésique. L'axe électrique est normal ou droit, la surcharge ventriculaire gauche modérée ; il existe une hypertrophie auriculaire, gauche, ou droite et gauche. La cardiomégalie est franche, 1 fois 62 %, 2 fois supérieure à 70 %. Tous les enfants ont reçu un traitement digitalique à doses convenables mais pas de corticoïdes. Deux sont décédés en un jour et un mois d'insuffisance cardiaque aigüe, un est décédé de thrombose fémorale après une tentative malheureuse d'aortographie par voie gauche.

■ Deux fois (n° 26, 64) il s'agit d'enfants de 5 et 7 mois décédés en quelques semaines d'insuffisance cardiaque aigüe avec cardiomégalie supérieure à 68 %, existence d'un souffle systolique de siège mal précisé et surcharge ventriculaire gauche électrique très importante. A ce tableau clinique très évocateur de F. E. E. , l'examen anatomique n'oppose que des signes modérés : la F. E. E. est certes macroscopiquement évidente au niveau du ventricule gauche et de l'oreillette gauche mais l'épaisseur endocardique au niveau du ventricule n'est que de 150 µ (nous n'avons pas les coupes d'oreillettes).

■ Contraste anatomo-clinique également pour les deux cas n° 28 et 30 dont la maladie a évolué sur un mode suraigü. La F. E. E. apparaît discutable macroscopiquement (au niveau du ventricule gauche) mais épaisse (350 µ) et très élastique.

■ Un seul cas dans ce groupe (n° 5) a présenté une évolution assez prolongée (plus de 2 ans). Le souffle systolique témoin de l'atteinte valvulaire est apparu à l'âge de 10 mois, 18 mois avant le décès. Les coupes histologiques montrent une F. E. E. typique et particulièrement épaisse (800 µ).

2) Atteinte aortique isolée: 4 cas sur 74

Le syndrôme clinique de cette forme de F. E. E. est beaucoup plus

homogène :

- la révélation de la maladie est précoce, une fois à l'âge de 8 mois, les autres fois avant 3 mois.

- le mode de début apparaît relativement progressif par des troubles divers, anorexie ou dyspnée légère, conduisant à une insuffisance cardiaque dont la survenue semble favorisée par une infection pulmonaire ou une gastro-entérite.

- lors de l'hospitalisation on note dans 3 cas sur 4 un souffle systolique d'intensité 2-3/6^{e}, de siège et d'irradiations mal définies. La cardiomégalie est importante, supérieure à 66 %. L'aspect électrocardiographique correspond bien aux données anatomiques : dans deux cas où la F. E. E. atteint à la fois le ventricule et l'oreillette gauches, il existe une surcharge électrique droite, dans un cas où la F. E. E. n'atteint que le ventricule gauche, la surcharge électrique porte exclusivement sur le ventricule gauche (nous ne possédons pas d'électrocardiogramme pour le 4ème enfant).

- la durée d'évolution est en général courte, une fois 7 mois, trois fois inférieure à 2 mois et marquée soit par l'aggravation progressive de l'insuffisance cardiaque (1 cas) soit par la survenue d'œdèmes aigüs pulmonaires à répétition (n° 63), ou de malaises (Obs. n° 66 et n° 71). Dans le cas n° 66 on a la notion d'un électrocardiogramme normal et d'une cardiomégalie modérée (55 %) à la 7ème semaine de vie et d'une évolution inexorable en 7 mois vers l'hypertrophie ventriculaire gauche exclusive avec importante cardiomégalie (66 %).

- tous les enfants de ce groupe sont décédés avant l'âge de 1 an.

- la discrétion de l'épaississement endocardique du ventricule gauche contraste avec la gravité du tableau clinique. En effet, l'épaisseur moyenne se situe vers 100 μ, elle ne dépasse pas 200 μ. Par contre, les fibres élastiques sont abondantes dans 3 des 4 cas de ce groupe, la congestion capillaire est constante et les phénomènes de nécrose se limitent le plus souvent à un aspect légèrement vacuolaire des fibres myocardiques de la région sous endocardique. Seul le cas n° 66 apparaît un peu particulier puisque l'élastose y est peu intense tandis que la fibrose s'étend loin dans le myocarde. En outre, il existe dans ce cas un aspect d'homogénéisation éosinophile en plusieurs zones sous endocardiques.

C. Etude Anatomo-Clinique Selon la Cavité Cardiaque Atteinte

Nous ne reviendrons pas sur la forme typique de F. E. E. qui atteint exclusivement le ventricule gauche. Elle concerne 46 de nos cas et nous en avons vu tous les éléments dans les paragraphes précédents. Nous n'insisterons pas d'avantage sur les 8 cas où la maladie fibro-élastique de l'endocarde touche à la fois le ventricule droit (en général de façon limitée et focale) et le ventricule gauche, ni sur les 15 cas d'atteinte associée auriculaire et ventriculaire gauche : pour bon nombre de ces dossiers en effet nous ne possédons que les lames histologiques du ventricule gauche et il est probable, d'après les critères que nous avons adoptés, que l'oreillette gauche est beaucoup moins souvent pathologique que son aspect blanchâtre ne peut le laisser supposer.

Par contre nous voudrions justement particulièrement insister sur la F. E. E. de l'oreillette gauche exclusive :

L'atteinte exclusive de l'oreillette gauche

Dans 7 cas sur 74 l'examen macroscopique du cœur n'a révélé aucune autre anomalie qu'un aspect blanchâtre de l'oreillette gauche. Or nous avons déjà vu qu'une oreillette gauche présente à l'état normal un endocarde plus épais que les autres cavités et toujours légèrement blanc. La découverte à l'autopsie d'un endocarde auriculaire gauche blanc, ne signifie donc pas pour autant que l'oreillette est atteinte de F. E. E. On pourrait exiger comme critère supplémentaire que le blanc observé soit "nacré" et que l'endocarde apparaisse "rigide" mais on conçoit alors tous les problèmes que cela pose pour l'étude de nombreux dossiers lorsque tous les cœurs n'ont pas été examinés par les mêmes observateurs ; ceci d'autant plus que certains auteurs comme SCHNEEGANS et FRÜHLING (1963) estiment qu'il existe d'authentiques fibro-élastoses endocardiques peu évidentes macroscopiquement car trop récentes, mais dont on peut faire le diagnostic histologique : encore faut-il s'entendre ensuite sur l'épaisseur que l'on considère comme normale et sur l'abondance normale des fibres élastiques. Nous n'en voulons pour preuves que ces quelques observations :

1) Cas où la F. E. E. est dite évidente macroscopiquement mais où l'aspect histologique est peu pathologique selon les critères que nous avons énoncés plus haut.

Observation n° 27. La jeune I. Nadine ne possède aucun autre antécédent qu'un développement staturo-pondéral médiocre depuis la naissance (Poids de naissance supérieur à 4 Kgs). A l'âge de 18 mois elle présente un état fébrile avec insuffisance cardiaque globale sans souffle. Il existe une cardiomégalie modérée (60 %) une surcharge ventriculaire gauche électrique également modérée, mais une hypertrophie auriculaire gauche importante (PD_2 = 5 mm). Ce dernier élément fait rejeter le diagnostic de myocardite. On élimine également une mucopolysaccharidose, une glycogènose et une mucoviscidose. Le diagnostic de F. E. E. de l'oreillette gauche est suspecté cliniquement mais le Mumps Skin test reste négatif. L'enfant décède au bout d'un mois et demi d'évolution dans un tableau de grande insuffisance cardiaque aigüe, malgré le traitement digitalique (2 gouttes de Digitaline par jour pour 9 Kgs) et corticoïde (20 mg par jour). A l'autopsie, la F. E. E. de l'oreillette gauche est évidente. L'endocarde est très blanc, porcelaine, rigide. L'anneau mitral, assez large, est recouvert également par la fibro-élastose mais la valve est souple. L'oreillette gauche est très vaste tandis que le ventricule gauche, très épais (paroi de 13 mm), ne présente pas d'autre anomalie.
Pourtant l'aspect histologique n'est pas aussi évident : l'épaisseur de l'endocarde (400 μ) reste à la limite de la normale que nous avons adoptée. Les fibres élastiques sont assez nombreuses et épaisses à la partie moyenne de l'endocarde. Il n'existe ni infiltration fibreuse importante dans le myocarde, ni cellule inflammatoire, ni anomalie des vaisseaux. Cependant, le myocarde mesure 1680 μ, ce qui est épais pour une paroi musculaire d'oreillette. En conclusion, la F. E. E. évidente macroscopiquement ne se traduit à l'histologie que par un endocarde un peu trop élastique.

L'observation n° 69 est encore plus démonstrative : la petite V. Martine, sans antécédent, présente brutalement à l'âge de 3 ans une insuffisance cardiaque globale. Elle est traitée d'emblée par 20 μ par kilo de DIGOXINE et 2 mg par kilo de PREDNISONE. Trois semaines plus tard apparaît un souffle d'insuffisance mitrale. Le taux de transminases est élevé, il existe une cardiomégalie modérée (61 %) qui atteindra 73 % en fin d'évolution, un axe droit avec surcharge ventriculaire gauche modérée, microvoltage et troubles de la repolarisation à type d'ondes T négatives en V_5 V_6. Le Mumps Skin Test est

négatif, par contre la recherche de virus coxsackie B_2 est positive. L'enfant décède 18 mois plus tard en grande insuffisance cardiaque aigüe après plusieurs rémissions très sensibles à l'hormonothérapie. Le tableau clinique évoquait plutôt une myocardite aigüe virale grave. L'examen anatomique révèle une F. E. E. évidente de l'oreillette gauche (nous ne possédons pas de renseignement sur l'état du ventricule gauche et de la valve mitrale) ; mais l'épaisseur histologique de l'endocarde (320 μ) et le nombre modéré de fibres élastiques pourraient, en l'absence du contexte clinique et anatomique faire conclure à une oreillette gauche normale, au moins quant à la couche endocardique, car le myocarde sous-jacent est largement pénétré par la fibrose et présente deux petites zones de nécrose en profondeur.

2) Cas où la F. E. E., parfois suspectée cliniquement, parfois découverte à l'autopsie, est considérée comme "discutable" à l'examen macroscopique mais répond parfaitement aux critères que nous avons définis.

Observation n° 3 : La maladie de Stéphane B. commence brusquement à l'âge de 3 mois par une insuffisance cardiaque aigüe avec dissociation auriculo-ventriculaire très rapide, cœur radiologiquement énorme (70 %) et surcharge ventriculaire gauche électrique. Après régression des signes d'insuffisance cardiaque sous digitaline, les troubles du rythme observés sont éminemment variables : tantôt il s'agit de tachycardie supra-ventriculaire, tantôt de fibrillation ventriculaire que l'on doit choquer, tantôt de dissociation auriculo-ventriculaire complète.
De nombreux essais de médicaments antiarythmiques s'avèrent impuissants à faire disparaître le trouble ; chaque crise de tachycardie intense provoque une décompensation cardiaque, et l'enfant doit à deux reprises être hospitalisé dans le service de réanimation du Professeur HUAULT (Hopital Saint Vincent de Paul). Il décède à l'âge de 13 mois. A l'ouverture du cœur on note tout au plus un aspect blanchâtre de l'endocarde auriculaire gauche et une zone également blanchâtre sur le septum inter-ventriculaire. L'histologie révèle pourtant un endocarde auriculaire gauche très épais (640 μ) et très élastique, sans phénomène de nécrose et sans atteinte vasculaire.

Observation n° 22 : A l'âge de 8 ans la petite Ghislaine G. commence

à se plaindre de dyspnée d'effort. On découvre alors une cardiomégalie (61 %) avec débord droit, une hépatomégalie, et à l'auscultation un bruit de galop. L'électrocardiogramme montre une hypertrophie auriculaire gauche importante avec surcharge ventriculaire gauche et troubles de la repolarisation (ondes T négatives en V_5 et V_6). Sur les clichés d'angiographie l'oreillette gauche, dilatée, se vide mal mais le ventricule gauche est normal (voir tableau 21) On pense alors à une maladie du coeur gauche avec atteinte mitrale. Les poussées d'insuffisance cardiaque régressent bien au début sous l'effet du traitement digitalique et hormonal (CORTANCYL* 2 mg/Kg), mais deux ans plus tard apparait un souffle d'insuffisance mitrale. Une deuxième angiographie confirme l'existence de cette insuffisance mitrale et montre en outre une nette diminution de la cinétique ventriculaire gauche. Peu de temps après l'enfant décède par syncope brutale, sans signe prémonitoire, alors qu'elle séjournait dans une maison de repos. L'examen anatomique met en évidence un aspect blanchâtre de l'oreillette gauche : la F.E.E. n'est pas évidente à l'œil nu ; mais elle ne fait pas de doute lors de l'examen histologique : l'épaisseur de l'endocarde est de 560 µ et la prolifération élastique massive.

Observation n° 32 : Philippe L. n'a pour tout antécédent qu'une croissance pondérale médiocre depuis la naissance, lorsqu'il présente à l'âge de 3 mois une insuffisance cardiaque globale avec fièvre, cardiomégalie (73 %), souffle systolique 2/6e apexien, et surcharge ventriculaire droite électrique : l'axe électrique du cœur est à + 90, il existe une onde R exclusive de V_1 à V_4 avec négatwation de T dans les mêmes dérivations et un aspect épicardique gauche (RV_6 = 20 mm avec onde q). Le traitement digitalique et hormonal (CORTANCYL* 2 mg/Kg lors des poussées) vient à bout des poussées d'insuffisance cardiaque mais n'empêche pas leur récidive à l'occasion d'infections pulmonaires. Un cathétérisme avec angiocardiographie confirme la stase pulmonaire suspectée cliniquement et montre une énorme oreillette gauche masquant le ventricule gauche. L'enfant est transféré en milieu chirurgical avec le diagnostic d'obstacle gauche ou d'anomalie mitrale, mais décède avant l'intervention 17 mois après le début de la maladie. Anatomiquement la valve mitrale est épaisse et ses cordages courts, l'oreillette gauche dilatée est le siège d'une F.E.E. probable mais jugée discutable macroscopiquement. En

fait l'endocarde est épais de 1120µ et les fibres élastiques sont très abondantes.

3) Restent donc seulement 2 cas sur 7 où l'atteinte fibro-élastique de l'endocarde auriculaire gauche est apparue aussi évidente macroscopiquement qu'à l'examen histologique .... mais elle n'avait pas été soupçonnée cliniquement !

Observation n° 36 : A 6 mois et demi, Marie-Pierre L.G., sans antécédent, présente une bronchopneumopathie traînante avec dyspnée intense. Elle reçoit un traitement symptomatique et du CORTANCYL* . Un mois plus tard survient brutalement une défaillance cardiaque globale grave pour laquelle l'enfant est adressée à l'hopital de Bicêtre. Le volume cardiaque n'est pas très augmenté (55 %) mais sur l'électrocardiogramme s'inscrivent des extrasystoles ventriculaires, un aspect QS dans les dérivations D1 et V_L, des grandes ondes Q en V_5 V_6 ; l'axe électrique est droit (120°), il n'existe pas de signe d'hypertrophie ventriculaire. L'enfant décède un mois plus tard de collapsus hémorragique par mœlena (attribué à la thérapeutique cortisonique). Le diagnostic clinique d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche n'est pas confirmé par l'examen anatomique : les artères coronaires sont en bonne place et perméables, mais il existe une F.E.E. exclusive de l'oreillette gauche, mesurant 480 µ d'épaisseur. Les fibres élastiques y apparaissent en grand nombre.

Observation n° 35 : L'observation de Sophie L. est à la limite du cadre nosologique de la F.E.E. pure de l'enfant puisque l'examen anatomique a révélé une anomalie mitrale.
A l'âge de 5 mois au cours d'un examen systématique on découvre un roulement diastolique à l'auscultation ; Sophie ne présente alors aucun signe fonctionnel. Elle est hospitalisée à l'âge de 2 ans dans le but de pratiquer un cathétérisme ; celui-ci révèle une augmentation des pressions capillaires (voir tableau 21).
Le cœur est de volume normal ; il existe une hypertrophie auriculaire gauche électrique. Pendant 7 ans l'enfant est régulièrement suivie en consultation, elle ne se plaint que d'une légère dyspnée d'effort, les signes cliniques et paracliniques ne se modifient pas. Le décès survient en quelques

heures par œdème pulmonaire hémorragique foudroyant.

A l'examen anatomique la grande valve mitrale est normale mais la petite valve s'attache toute entière sur un court pilier postérieur. L'orifice mitral, excentré, est très rétréci par un épaississement fibro-élastique de l'endocarde auriculaire gauche évident tant macroscopiquement qu'à l'examen histologique (épaisseur 750 µ, élastose très abondante).

CHAPITRE IV

FORMES CLINIQUES

I. SELON L'AGE DE DEBUT DE LA MALADIE

A. La Forme Typique du Nourrisson

Ce groupe rassemble les 2/3 de nos observations. Nous ne nous attarderons pas à en décrire à nouveau le tableau clinique bien connu, mais nous en rappellerons les principaux éléments à l'aide d'une observation particulièrement typique.

Observation n° 62 : le petit Jean R. est le quatrième enfant d'une famille de 4 ; les trois autres enfants sont bien portants, la mère âgée de 29 ans ne possède aucun antécédent et la grossesse a été normale. L'accouchement a lieu à terme le 19 septembre 1965. L'enfant pèse 3360 g. Aucun fait anormal n'est noté jusqu'à l'âge de 3 mois. A l'âge de 3 mois, l'enfant présente des crises dyspnéiques accompagnées de quintes de toux et de pâleur pour lesquelles il est hospitalisé dans le service du Professeur AUSSANAIRE. Le premier diagnostic posé est celui de pneumopathie dyspnéisante mais plusieurs éléments attirent l'attention : il existe une hépatomégalie, une hypertrophie ventriculaire gauche électrique et surtout une cardiomégalie (rapport cardiothoracique 62 %). Aucun souffle cardiaque n'est entendu. Sous traitement digitalique (40 µg/Kg pendant 1 semaine) et corticoïde (Cortancyl* 1, 5 mg/Kg pendant 11 jours) les signes cliniques régressent rapidement mais la cardiomégalie persiste. On fait pratiquer des radiographies thoraciques aux autres membres de la famille : il n'existe pas de cardiomégalie familale. A l'âge de 5 mois puis à 7 mois des épisodes dramatiques d'insuffisance cardiaque aigüe avec fièvre, contemporains de bronchopneumopathies, ne sont jugulés que par un traitement intensif à la fois antibiotique, Digitalique et corticoïde. On remarque alors en radioscopie l'immobilité du ventricule gauche. Au mois de juin 1966, soit à l'âge de 9 mois, l'enfant est adressé à l'hopital de Bicêtre pour un

bilan cardiaque : il est en période de rémission clinique, apyrétique ; pourtant l'hépatomégalie est franche, la cardiomégalie a augmenté (66 %), l'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire gauche très importante (axe électrique de QRS = 30°, indice de Sokolov 100) avec troubles de la repolarisation (ondes T négatives dans les dérivations précordiales gauches) et quelques extrasystoles ventriculaires. En outre on perçoit par intermittence un petit souffle systolique de pointe. On pratique un Mumps-Skin-Test : il est positif (voir chapitre V). Un traitement d'entretien par la Digitaline est institué (2 gouttes 5 jours sur 7) pendant plusieurs semaines. L'enfant décède en décembre 1966 soit un an après le début des troubles, au cours d'une poussée d'insuffisance cardiaque révélée par une infection pulmonaire, comme la précédente poussée au mois d'août, mais cette fois insensible à la thérapeutique.

B. La Forme du Nouveau-Né ou Forme à Révélation Précoce dans la Première Semaine de Vie

Il nous a paru intéressant d'étudier plus particulièrement cette forme qui est toujours assimilée dans la littérature à l'atrésie du cœur gauche, et dont l'existence est même niée par de nombreux auteurs. Parmi les observations que nous avons pu étudier, 9 cas peuvent être rangés dans ce groupe, 6 garçons et 3 filles. La notion d'hérédité est difficile à mettre en évidence : deux fois nous ne possédons pas de renseignements sur la famille, deux fois on sait seulement qu'existe un souffle cardiaque chez un ou plusieurs parents proches; dans trois autres cas un membre de la fratrie est décédé dans l'enfance dont une fois de F. E. E. certaine (Obs. n° 40). De même on retrouve rarement un facteur anté-natal qui pourrait orienter le diagnostic étiopathogénique : une fois on a la notion d'une transfusion gemellaire (Obs. n° 61 ; la jumelle n'a pas présenté de F. E. E.), une fois celle de souffrance néo-natale sévère (enfant née par présentation du siège décomplété avec liquide amniotique teinté, et n'ayant crié qu'après 30 minutes de réanimation (n° 16)).

Si l'on excepte le poids de naissance faible de l'enfant jumelle (2250 g), celui de 5 enfants est normal, compris entre 2800 g et 3500 g ; nous ne connaissons pas le poids de naissance des trois derniers.

FEE À RÉVÉLATION PRÉCOCE (- 1 SEMAINE)

	AGE DEBUT	AGE MORT	DURÉE	SIGNES de DÉBUT	CLINIQUE	CTR	ECG	Cause du DÉCÈS	HISTOLOGIE
16	1sem	6m½	6m½	SS (Ex. Systèm.)	IC à 2m SS	0,68	Normal puis HVG majeure	mort subite	VG 640µ Elastose +++
34	24H	1m	1m	Apnée Cyanose	ICA SS 2-3/6e	0,71	Axe 80 T⊖ Sok 28 QV5V6 HAG HVD	ICA	VG 1200µ ELASTOSE +++ M + Ao
40	7j	18j	11j	Tr. Digestifs "Asthme"	IC au 17e j	0,70	Axe 120 T⊖àG Sok 15 BID	ICA	VG >500µ ELASTOSE +++ FIBROSE ++
45	1j	2j	1j	Cyanose	ICA	0,62	Axe 120 HAD Sok 36 BID	ICA	VG 900µ ELASTOSE MINIME M + Ao
56	1j	6j	5j	Dyspnée Cyanose	ICA SS 1/6e	0,75	Axe 60 Sok 40	ICA	VG 150µ HYPERTROPHIE ELASTOSE MODEREE M
57	48H	2m	2m	Dyspnée Cyanose	ICA IM + CANAL	0,71	Axe 40 Sok 40 HAD T⊖àG	THROMBOSE FEMORALE (CATHÉ)	VG 1000µ ELASTOSE +++ M + Ao
61	Naiss.	3j	3j	Cyanose	ICA	0,68	Axe 60 Sok 45 HAG T⊖àG	ICA	VG 650µ + VD 350µ ELASTOSE ABONDANTE
65	5j	8j	3j	Dyspnée Cyanose	ICA	–	Axe 150 SVD	OAP	VG 640µ ELASTOSE MODEREE
74	Mort-né								VG 80µ Elastose modérée Hypertrophie Dilatation

FIG 15

Le tableau 15 indique les principaux signes cliniques et paracliniques observés dans ces cas de F. E. E. révélée précocement. Nous voudrions seulement ici insister sur quelques points particuliers :

1 - L'uniformité des signes cliniques révélateurs : polypnée et cyanose sont en effet la règle.

2 - La gravité habituelle du tableau clinique initial caractérisé par une insuffisance cardiaque d'emblée sévère avec cardiomégalie très importante dépassant 68 %, et plusieurs fois défaillance circulatoire.

3 - L'électrocardiogramme qui ne montre qu'une fois sur deux au début l'aspect que l'on considère habituellement comme typique de F. E. E. : surcharge ventriculaire gauche avec déviation axiale gauche et troubles de la repolarisation.

4 - L'importance habituelle de l'épaississement fibro-élastique de l'endocarde puisque dans 7 cas sur 9 il dépasse 500 µ et atteint 2 fois 1000 µ. Dans tous ces cas la cavité ventriculaire est de volume normal ou augmenté et on ne peut donc pas parler d'atrésie du ventricule gauche. Trois de nos cas par contre semblent entrer dans le cadre de ce qu'Edwards [57] a appelé la "forme contractée de F. E. E.", caractérisée par des signes d'insuffisance cardiaque avec cardiomégalie et surcharge ventriculaire droite électrique et un ventricule gauche de taille normale ou légèrement diminuée (Obs. n° 34, 45, 57).

Dans le cas n° 57 la survie plus longue a sans doute été favorisée par la persistance d'un canal artériel que nous interprétons, avec une vision un peu finaliste des faits il est vrai, comme un moyen de décharge à l'hypertension pulmonaire créée par l'obstacle ventriculaire gauche.

Remarquons en outre que le seul traitement a été Digitalique et qu'aucun Mumps Skin Test, aucune recherche virologique et aucun cathétérisme (sauf n° 57) n'ont été pratiqués.

C. La Forme de l'Enfant de plus de 2 ans ou Forme à Révélation Tardive

Le tableau 16 indique les principaux signes cliniques et paracliniques constatés chez les 12 enfants que nous avons classés dans ce groupe. Parmi ces 12 cas, deux concernent des atteintes exclusives de l'oreillette gauche par le processus fibro-élastique.

F.E.E. À REVÉLATION TARDIVE

APRÈS L'ÂGE DE 2 ANS.

DOSSIER	AGE DÉBU	AGE MOR.	DURÉE EVL	SIGNES DE DÉBUT	INS. CARDIA ET SOUFFLE	C.T.R.	ECG	CATHÉ. ANGIO.	DIGITALE	CORTICOÏDES	CAUSE DÉCÈS	HISTOLOGIE	REMARQUES
7	2A½	7A	4A½	INF. OREILLONS	IC + SS	0,87	Axe 60° HVG	+	++	+	I.C.A.	VG petit OG 480µ ELASTOSE ABONDANTE	
18	12A	13A	1A	INF.	IC + SS	0,77	Axe 120° HAG BID	−	+	+	malaise BA.V.	VG 800µ TRÈS PEU D'ÉLASTOSE	
22	8A	12A	4A	D.E.	IC + Roulement	0,72	Axe 30° HAG HVG	+	+	+	Syncope	OG 560µ ELASTOSE MODÉRÉE	Recherche Coxsackie B ⊖
25	15A	15A	6m	S.S.	IC ± SS	0,57	Axe 120° H.A. HAD	+	−	−	Choc après cathé	VG 1600µ ELASTOSE MINIME	VALVE MITRALE TRÈS REMANIÉE
29	3A	4A	1A	D.E.	IC ++	−	−	−	?	?	I.C.A.	VG 100µ ELASTOSE MODEREE	
31	13A	13A	3m	"Asthme"	IC+	0,68	Axe 120° HVD Ondes Q	−	−	−	ICA	VG 350µ ELASTOSE +++ ou 1200µ ELASTOSE MINIME	MURAL THROMBUS
38	3A	4A	1A	T.S.V	I.C. lors de T.S.V	0,70	Axe 60° TSV Sokolov 65	−	+	−	T.S.V + OAP	VG 480µ PEU D'ÉLASTOSE	OLIGO PHRÉNIE
39	11A	13A	2A	Tachyc.	IC ±	0,68	Axe −20 Sokolov 40	−	+	+	MORT SUBITE	VG 400µ ± VD ELASTOSE ABONDANTE	passage en arythmie complète à la fin
55	6A	12½	6A½	EX. Systém.	IC +	0,63	Axe −90 BID	−	+	+	I.C.A.	VG 300µ ELASTOSE MODÉRÉE	
69	3A	4A	18m	ICA	IC ++ SS app.	0,73	Axe 120° Sokolov 30 BID T−	−	+	+	I.C.A.	OG 320µ PEU D'ELASTOSE	RECHERCHE de COXSACKIE B ⊕
70	4A	7A	3A	Coqueluche	IC + SS app.	0,74	Axe 80° Sokolov 48 HAD	−	+	+	Cachexie	VG 250µ + OG 600µ ELASTOSE MODERÉE	
73	26m	16A	14A	Hémoptysie	IC ++ SS app.	0,77	Axe 60° Sokolov 60	+	+	?	Cathé.	VG 350µ PEU D'ÉLASTOSE	

ABRÉVIATIONS

INF. = infection pulmonaire
D.E = dyspnée d'effort
I.C.A = Insuffisance cardiaque aigüe
SS. app = Souffle systolique apparu en cours d'évolution
T.S.V Tachycardie supra-ventriculaire
Axe = Axe électrique de QRS

HVG = Hypertrophie ventriculaire gauche
HAG = Hypertrophie auriculaire gauche
BID = Bloc incomplet de branche droite
VG = FEE atteignant le ventricule gauche
OG = − l'oreillette gauche

FIG 16

L'individualité essentielle de cette forme est constituée par l'aspect histologique : l'épaisseur de l'endocarde est toujours importante, supérieure à 250 µ, mais surtout on remarque que plus l'épaisseur est grande, moins abondante est la prolifération des fibres élastiques au sein de l'endocarde. Aux cas les plus épais avec l'élastose la plus discrète correspond le plus souvent un aspect électrique de surcharge ventriculaire droite avec déviation axiale droite et bloc incomplet de branche droite.

II. SELON LE MODE EVOLUTIF

Les signes de début de la F. E. E. sont très variables et leur chronologie imprécise ; il peut donc paraître aléatoire d'établir une classification des formes de cette maladie d'après la durée d'évolution. Cependant, il est logique de penser que les caractéristiques d'un syndrôme clinique qui évolue vers la mort en quelques jours, voire quelques heures, doivent être différentes de celles d'une maladie évoluant pendant des mois ou des années. C'est pourquoi nous avons porté notre étude sur les deux groupes de cas "extrêmes" que nous offrait le tableau 9 : les cas d'enfants décédés moins d'une semaine après les premiers symptômes cliniques, et ceux d'enfants ayant survécu pendant plus de deux ans.

1) Les formes fulminantes

La description clinique et anatomique des 14 cas qui entrent dans ce groupe est donnée par le tableau 17.

Quelques remarques s'imposent :

- les documents radiographiques et électrocardiographiques sont peu nombreux. La rapidité d'évolution n'a pas permis de les pratiquer.

- on retrouve dans ce groupe 5 des cas que nous avons étudiés dans le chapitre des formes à révélation néo-natale.

- le tableau clinique est univoque : insuffisance cardiaque aigüe brutale,le plus souvent accompagnée de signes d'infection pulmonaire. On perçoit très souvent un bruit de galop mais pas de souffle.

- l'aspect électrocardiographique est très variable selon l'âge.

- l'atteinte fibro-élastique de l'endocarde porte toujours sur le ventricule gauche, deux fois sur ventricule gauche et oreillette gauche, une fois sur le ventricule gauche et le ventricule droit. En outre on peut remarquer la

EVOLUTION de DURÉE INFÉRIEURE à 1 SEMAINE

	AGE	SIGNES	SOUFFLE	C.T.R.	E.C.G	ANATOMO - PATHOLOGIE							
						Cavité	Epaisseur	Elastose	Infiltr.	Nécrose	Infl.	V^x	Valves
19	3 m	ICA	–	0	0	VG	450	+	++	–	–	+	
21	4 m	ICA	?	0,70	0	VG OG	400 600	++ ++	+ +	– –	+ +	+ +	Ao
23	2 m	INF. + I.C.	–	0	0	VG OG	100 480	++ ++	++ ++	– –	– –	+ +	
28	16 m	INF + I.C.	–	N.e	0	VG	400	+++	–	–	–	+	M + Ao
30	3 m ½	INF + I.C.	–	0	0	VG	360	+++	+	–	–	+	M + Ao
42	2 m	I.C.A	–	0,76	Axe 90 Sok 38 T⊖	VG	60	++	+	–	–	+	
45	1 j.	ICA	–	0,62	Axe 120 BID Sok 36 T⊖	VG	900	+	+	–	–	+	M + Ao
53	5 m	IC + collapsus	–	0	0	VG	450	+++	++	±	+++	+	
54	5 m	INF. + I.C.	+	0,60	Axe incalc. Sok 21 Tplat	VG	320	+	+++	±	–	N.x	
56	1 j	ICA	+ 1/6e	0,75	Axe 60	VG OG	150 150	++ +++	++ +	++ +	– –	+ +	M
60	4 m ½	ICA	–	0,61	RVG = 33mm T⊖	VG	480	++	–	–	–	++	
61	1 j	Cyanose + I.C.	–	0,68	Axe 60 T⊖ Sok 45	VG VD	650 350	++ ++	+++ +++	+ +	– –	+ +	
65	5 j	Cyanose + I.C.	–	0	Axe 150 Sok 12	VG	640	++	++	+	–	+	
74	MORT-NÉ					VG (+VD)	80	++	+	+	–	+	

FIG 17

FEE À ÉVOLUTION PROLONGÉE > 2 ANS

	AGE DEBUT	AGE MORT	DURÉE	SIGNES DE DÉBUT	SOUFFLE D'EMBLÉE	SOUFFLE APPARU À	CTR	ECG	ANGIOCATHÉ.	CORTICOÏDES	CAUSES DU DÉCÈS	HISTOLOGIE	REMARQUES
5	6m	3A	2A4m	ANOREXIE		10m	0,70	Axe 60 Sok 60 T⊖	+	+	ICA	VG 800 µ ELASTOSE ABONDANTE	M AO
7	2A½	7A	4A½	INF. OREILLONS	+		0,87	Axe 60 HVG	+	+	ICA	VG 480 µ + OG ELASTOSE ABONDANTE	M
14	3m	3A8m	3A½	S.S.	+		0,77	Axe 60 Sok 90 T⊖	+	−	POST-OP	OG (biopsie auricule) ELASTOSE ABONDANTE	
15	9m	6A	5A3m	TR DIG.	+		0,80	Axe 0 Sok 110 T⊖	−	+	ICA	VG + OG ELASTOSE ?	M
22	8A	10A7m	4A3m	D.E.	(R.M.)	IM 12A	0,72	Axe 30 HVG HAG	+	+	Syncope	OG 560 µ ELASTOSE MODERÉE	M COXSACKIE B
35	5m	7A3m	6A8m	SS	(R.M)		0,50	Axe 60 HAG	+	−	OAP	OG 750 µ ELASTOSE ABONDANTE	M
39	11A	13A	2A	TACHYC.		13A	0,66	Axe −20 Sok 40	−	+	MORT SUBITE	VG 400 µ ± VD ELASTOSE ABONDANTE	
44	1m	5A	4A½	CARDIO-MEGALIE		4A8m	0,69	Axe 90 Sok 40	−	+	ICA	VG 400 µ ELASTOSE TRÈS ABONDANTE	M
48	4m	7A8m	7A4m	INF.	+		0,80	Axe 100 Sok 40 T⊕	−	+	ICA	VG 240 µ + OG ELASTOSE MODERÉE	M
50	6m	4A½	4A	INF.		5A	0,68	Axe 60 HAG Sok 50 T⊖	−	+	IC+fA	VG 400 µ ELASTOSE MODERÉE	
55	6A	12A½	6A½	EX. SYST	+		0,63	Axe −10 HVD T⊖	−	+	ICA	VG 300 µ + OG 600 µ ELASTOSE MODEREE	M
70	4A	7A	3A	COQUELUCHE		6A	0,74	Axe 80 HAG HAD Sok 48 T−	−	+	CACHEXIE	VG 250 µ + OG 600 µ ELASTOSE MODERÉE	
73	26m	16A	14A	HEMOPTYSIE		14A	0,77	Axe 60 Sok 60 T⊖	+	?	CATHÉ.	VG 350 µ PEU D'ELASTOSE	
FAMILLE V. R.	5m	5A6m	5A5m	INF + IC	+		0,82	Axe 80 HAG Sok 53 T⊖	−	+	ICA	−	pas d'autopsie
FAMILLE Z. 72	1m	7m	6m	INF + IC	+		0,62	Axe 60 HAD T⊖	−	+	IC + Tr. Rythme	VG	
FAMILLE Z.	7m	−	1A10m	IC	+		0,69	Axe 50 Sok. 55 T⊖	−	+	−	−	

FIG 18

fréquence relative de l'atteinte orificielle aortique et mitro-aortique (3 des 8 cas relevés dans notre étude globale). Il n'existe pas de relations évidentes entre ces atteintes orificielles, l'épaisseur toujours grande (9 fois sur 12 supérieure à 300 μ) de l'endocarde et l'importance de la prolifération élastique.

2) Formes chroniques ou Formes à évolution prolongée pendant plus de 2 ans.

Nous décrivons les principaux signes cliniques et anatomiques des 13 cas de ce groupe par le tableau 18. Nous y avons ajouté la description des observations des 3 enfants de la famille V. (Chapitre II § B). Quelques points méritent d'être soulignés :

- la très grande variété de signes cliniques révélateurs de l'affection et des signes électrocardiographiques.

- la constance du souffle d'insuffisance mitrale tantôt perçu d'emblée, tantôt apparu en cours d'évolution (7 fois) et précédant alors de peu de temps l'insuffisance cardiaque terminale. 8 fois l'atteinte mitrale est confirmée à l'autopsie.

- le traitement corticoïde presque constamment administré, le plus souvent en cures discontinues (nous entendons par traitement corticoïde un traitement suffisamment prolongé par la PREDNISONE ou un médicament de la même famille sans tenir compte de traitements par les dérivés cortisoniques rapides tels que l'hémisuccinate d'hydrocortisone donnés dans le traitement de chocs de toute origine).

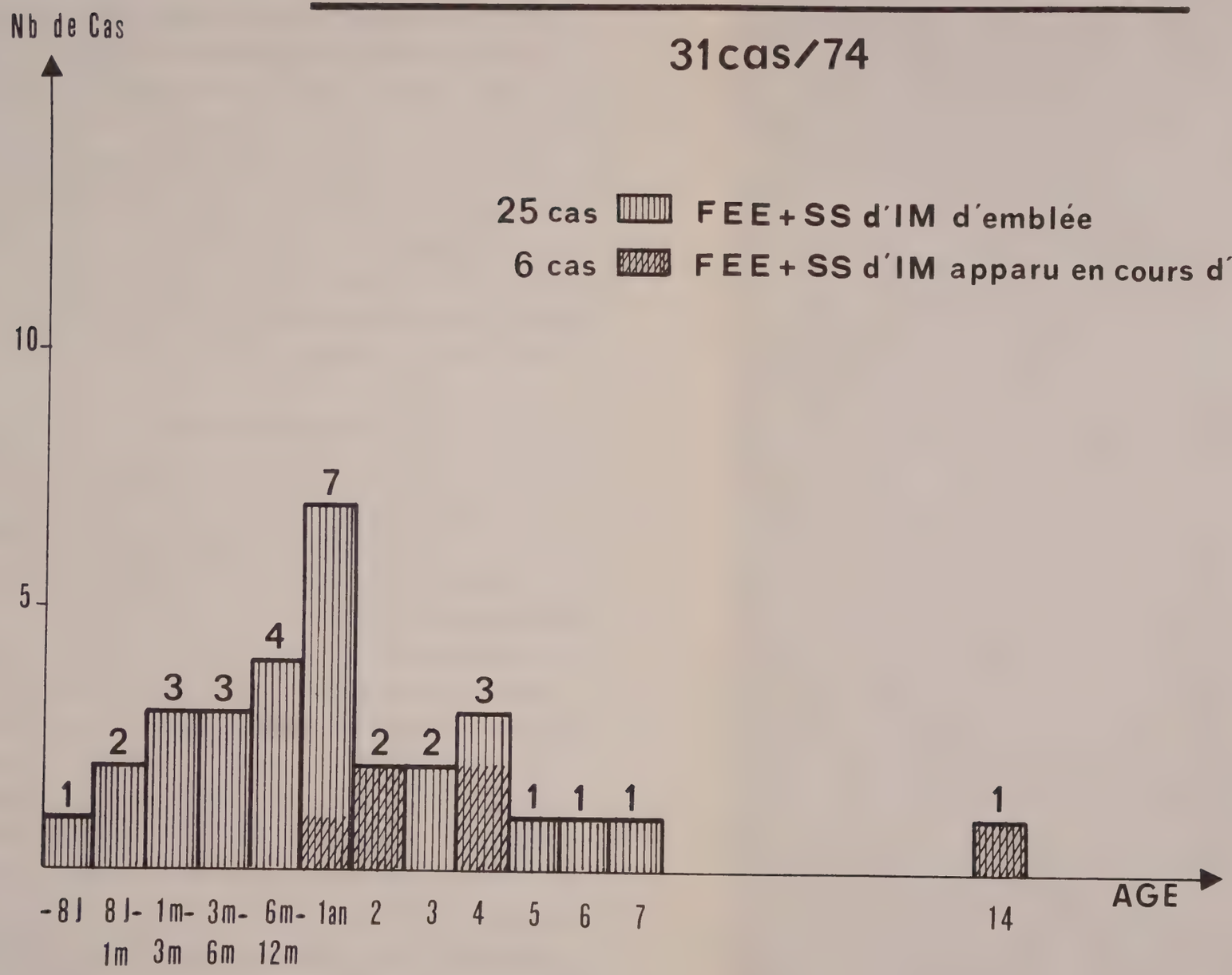
III. F.E.E. ET INSUFFISANCE MITRALE

L'insuffisance mitrale avec régurgitation n'avait été relevée qu'occasionnellement chez les sujets atteints de F.E.E. avant les travaux de MOLLER et Coll. [33]. On considérait que la constatation d'un souffle organique devait faire rejeter le diagnostic de F.E.E. Depuis 1964, toutes les publications, portant aussi bien sur des observations cliniques que sur des études hémodynamiques, tendent à insister sur la fréquence de l'insuffisance mitrale, plus ou moins souvent associée à une insuffisance aortique.

Certains affirment même que, à caractères cliniques, radiologiques et

DUREE d'EVOLUTION des FEE+IM

31cas/74



électrocardiographiques identiques par ailleurs, la constatation d'une insuffisance mitrale peut être un argument en faveur du diagnostic de F. E. E. [29].

La régurgitation mitrale dans la F. E. E. serait dûe, non pas tant, au moins au début, à une atteinte de la valve elle-même par la prolifération fibro-élastique, qu'à un dysfonctionnement des muscles papillaires. Celui-ci serait lié à une altération des rapports dans l'espace entre les muscles papillaires et les divers autres composants de la valve mitrale, créée par la dilatation de la cavité ventriculaire gauche.

Parmi nos 74 dossiers il existait 32 fois une insuffisance mitrale ou un souffle systolique dit d'insuffisance mitrale. 25 fois ce souffle a été perçu dès les premiers signes cliniques de la maladie et 19 fois authentifié lors de l'examen anatomique par la découverte d'une altération de la valve mitrale : bords roulés et épaissis, cordages courts, parfois même aspect blanchâtre évoquant l'extension de la prolifération fibro-élastique à la valve même (Figure 20).

Dans les 6 autres cas, le souffle systolique était absent lors des premiers examens cliniques, mais il est apparu en cours d'évolution. Il faut remarquer qu'il est survenu tard au cours d'une évolution souvent longue ; il a précédé de quelques mois seulement le décès. Dans ce groupe, le nombre relatif d'atteintes de la valve mitrale prouvées par l'examen anatomique est plus faible que dans le groupe précédent. Bien que nous ne possédions que trop peu d'informations sur l'état de dilatation des cavités cardiaques et de l'anneau mitral, il nous semble logique d'admettre que ces cas sont des exemples à l'appui de la théorie du dysfonctionnement papillaire que nous avons rappelée plus haut.

L'importance pronostique du souffle d'insuffisance mitrale est difficile à dégager de nos observations. Les cas du groupe II précédemment cités pourraient laisser penser que le souffle d'insuffisance mitrale est un élément péjoratif pour le pronostic. Pourtant c'est justement dans le groupe des enfants dont la maladie a été la plus longue que ce signe est le plus constant. Le tableau 19 étudie la durée d'évolution de la F. E. E. associée à une insuffisance mitrale. Nous nous garderons d'en tirer des conclusions pronostiques tant il est vrai que trop de facteurs, en particulier

F.E.E. AVEC INSUFFISANCE MITRALE

CORRÉLATION ANATOMO CLINIQUE

I.M. D'EMBLÉE

25 CAS

	AGE MORT	DURÉE EVOLUTION	VALVE	VG Ep. End	OG Ep. End	CATHÉ
1	2A½	15m	M	320	800	
4	6m	2m	M	160	640	
6	7m	5m½	M	320		
7	7A	4A½	M	480		+
14	3A8m	3A½	?			+
15	6A	5A3m	M	1		
18	13A	1A	M	800		
20	7m	4m½	M	240	+	
25	15A	6m	M	1600	320	
26	1A½	5m	M+Ao	100	350	
32	20m	17m	M	1120		+
34	1m	1m	M+Ao	1200		
41	19m	7m	–	350	+	
43	2A	18m	M	600	+	+
46	10m	7m	–	300	650	
48	7A8m	7A4m	M	240	+	
54	5m	8j	–	320		
55	12A½	6A½	M	80	300	+
56	6j	5j	M	150		
57	2m	2m	M+Ao	100	+	+
58	16m	14m	M	480		
64	6m	3½m	M+Ao	480	+	
69	4A8m	18m	?		320	+
70	7A	3A	M	250		
72	7m	6m	–	200	+	

I.M. APPARUE

7 CAS

DURÉE D'EVOLUTION APRÈS APPARITION DU SOUFFLE

	AGE MORT	DURÉE EVOLUTION	DURÉE APRÈS SOUFFLE	VALVE	VG Ep. End	OG Ep. End	CATHÉ
5	2A1om	2A4m	2A	M+Ao	800		+
39	13A	2A	9jours	–	400		
44	5A	4A½	2m	M	400		
50	4A	4A	2A	–	400		
62	15m	12m	4m	–	200	120	
73	16A	14A	3m	–	350		+
22	12A½	4A½	6m	M		560	+

l'intensité et la durée du traitement, interfèrent pour son appréciation. Signalons pour terminer ce chapitre que l'insuffisance mitrale parfois massive a justifié deux fois une tentative de traitement chirurgical et a été prouvée dans quelques cas par un cathétérisme et une angiocardiographie. Nous reverrons plus loin ces points particuliers.

IV. F. E. E. ET TROUBLES NEUROLOGIQUES

Les troubles neurologiques au cours de la F. E. E. sont rarement notés dans la littérature, sauf lorsqu'ils sont rapportés à des phénomènes thrombo-emboliques [4]. Ils prennent alors l'aspect de paralysie faciale, d'hémiparésie ou d'hémiplégie.

Un des enfants de notre série a présenté une hémiparésie transitoire au cours de l'évolution relativement brève (7 mois) de sa maladie cardiaque. Nous ne possèdons ni électrocardiogramme ni compte-rendu d'électro-encéphalogramme à son sujet (Obs. N° 11).

Pour un autre enfant (Obs n° 55), dont la cardiopathie avait été découverte à l'âge de 6 ans à un examen systématique (gros cœur et souffle systolique de pointe), des phénomènes comitiaux ont accompagné les premiers signes d'insuffisance cardiaque à l'âge de 10 ans et l'électro-encéphalogramme révélait un foyer temporal droit. Deux ans plus tard s'est produit un passage en arythmie complète par fibrillation auriculaire, peu de temps avant la mort. A l'ouverture du cœur on pouvait noter dans toutes les cavités des caillots blancs parfois bien organisés et une F. E. E. des deux cavités gauches avec atteinte mitrale.

Un de nos sujets était atteint d'oligophrénie grave avec convulsions depuis la naissance (cas n° 38).

Enfin, deux fois des crises convulsives ont fait partie du tableau clinique initial révélateur de la maladie, chez des enfants très jeunes (Obs. n° 16 et 13).

CHAPITRE V

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

I. LE PRONOSTIC de la F. E. E. primitive de l'enfant est certainement l'un des éléments de cette maladie les plus controversés. La nature même des dossiers que nous avons sélectionnés ne nous permet pas de prendre parti dans cette controverse dont CHRISTIAENS et DUPUIS ont, en 1965, analysé avec précision toutes les données [11].

II. LE TRAITEMENT MEDICAL (30, 37)

Le traitement médical repose sur deux médications essentielles : les digitaliques et les dérivés de la cortisone.
Nous ne pouvons en faire ici qu'une analyse tout à fait sommaire car notre matériel d'étude n'est pas assez précis sur ce point.

1) La nécessité d'un traitement Digitalique intense et prolongé, dès les premiers signes cliniques d'insuffisance cardiaque, est reconnue par tous. Mis à part les enfants pour lesquels le diagnostic de cardiopathie n'a pas été suspecté faute de signe d'insuffisance cardiaque ou d'anomalie radiologique et électrique évocatrice, tous les enfants de notre étude ont reçu un traitement par la Digitaline ou la Digoxine.
Les doses et la durée des traitements ont été très variables selon les cas, et peut-être surtout selon les années : dans les premières observations, datant de 1955, il est certain en effet que les doses moyennes administrées tant en période aigüe qu'en période de rémission clinique, ont été moins importantes relativement que dans les cas les plus récents. Ceci gène l'interprétation des résultats.
Il semble cependant que les rémissions les plus longues sont obtenues lorsque le Digitalique est donné précocément, à doses suffisantes (70 à 80 µg par kilo et par jour au moment des poussées puis 1/3 ou 1/5 de cette dose 4 ou 5 jours par semaine) et suffisamment prolongées, même après disparition

des signes cliniques. Dans nos observations,très souvent la digitalisation a été arrêtée après disparition des signes d'insuffisance cardiaque. MANNING et SELLERS ont étudié de façon précise cette thérapeutique et ses résultats en 1964 [30].

2) La Corticothérapie

Il s'agit là d'un traitement à visée étiologique que notre maître le Docteur NOUAILLE a prôné en 1954 [40] à la suite des travaux de HILL et REILLY montrant l'analogie de la fibro-élastose endocardique avec les maladies du collagène.

Dans les cas où le diagnostic est hésitant avec celui de myocardite aigüe, l'administration de corticoïdes pourrait en outre permettre d'aider au diagnostic de myocardite car la cardiomégalie régresserait alors sous traitement [18].

Dans le cadre de notre étude nous avons relevé 25 cas (dont 15 à l'hôpital Bicêtre) pour lesquels une corticothérapie d'au moins 10 jours a été tentée. Tous les cas -sauf un- dont la maladie a duré plus de 2 ans ont reçu ce traitement (tableau 18) et les deux tiers des sujets qui ont été traités par cette méthode ont survécu plus d'un an après le début des signes cliniques.

On serait donc tenté de penser que la méthode est efficace, mais il faut reconnaître que ces observations ne constituent que des estimations et non des preuves.

III. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL comporte plusieurs méthodes : d'une part le traitement du symptôme insuffisance mitrale qui, comme nous l'avons vu, est très souvent noté dans la F. E. E. et peut atteindre une importance considérable, d'autre part un traitement qui "serait" plus spécifique : le talcage du péricarde.

1) La correction de l'insuffisance mitrale n'a été tentée que deux fois dans nos observations :

■ Une enfant de 6 mois (n° 6) a subi un remplacement de valve mitrale par valve de STARR. L'insuffisance valvulaire était connue depuis l'âge de 6 semaines et depuis l'âge de 9 semaines l'enfant présentait des poussées

d'insuffisance cardiaque graves avec augmentation de la cardiomégalie et de la surcharge ventriculaire gauche électrique : en 3 mois, le volume cardiaque était passé de 64 à 75 % (Rapport cardiothoracique) et l'indice de Sokolov de 40 à 68.
L'intervention permet de confirmer le diagnostic de F. E. E., posé cliniquement, et l'extension du processus à la valve mitrale. Mais l'enfant décède 48 heures plus tard dans un tableau de faillite hémodynamique irréductible, installé dès la fin de l'intervention (1967).

■ La plastie de l'anneau mitral selon la technique décrite par WOOLER a été tentée chez un enfant de 3 ans et 8 mois (Obs. n° 14). Là encore c'est le souffle systolique qui avait fait découvrir la maladie, à l'âge de 3 mois. Depuis l'âge de 18 mois des poussées d'insuffisance cardiaque favorisées par des infections pulmonaires étaient devenues de plus en plus fréquentes ; le retard staturo-pondéral s'accentuait. A 3 ans et 8 mois on était en présence d'un enfant porteur d'une insuffisance mitrale importante, prouvée par cathétérisme et angiocardiographie, avec cardiomégalie (72 %) et surcharge ventriculaire gauche électrique manifeste (Indice de Sokolov-Lyon = 90). L'enfant décède le lendemain de l'intervention (1967).
L'échec de ces interventions ne constitue évidemment pas un argument pour en cesser les tentatives, mais il est certain qu'il faut en peser les indications avec soin [29].
Certains auteurs ont décrit la F. E. E. de l'endocarde comme complication tardive du remplacement de valve mitrale par valve de STARR [45]. En outre, si on considère que la fuite mitrale constitue un facteur de décharge à l'hyperpression du ventricule atteint (ce qui est certes une vision très finaliste des faits), il n'est peut-être pas sans danger de la supprimer, ce qui tendrait à augmenter de façon importante l'hyperpression ventriculaire.

2) Le talcage du péricarde a été proposé en 1955 par PAUL et ROBBINS [42] dans le traitement de la F. E. E. et de la naissance anormale de la coronaire gauche. Le principe en est d'augmenter la vascularisation du myocarde en créant une irritation péricardique. Selon ses auteurs la technique opératoire n'est pas très difficile et le risque opératoire minime. L'in-

tervention permet en outre de pratiquer une biopsie de l'auricule gauche qui aiderait au diagnostic de la F. E. E. par l'histologie. Nous discuterons dans un autre chapitre cette notion.

Deux de nos cas ont subi cette intervention. Les deux observations nous ont été adressées par le Docteur DYMNICKA de GDANSK (Pologne).

■ Le premier présentait des poussées d'insuffisance cardiaque avec axe électrique droit et surcharge gauche modérée, depuis l'âge de 5 mois (Obs. n°48). Ces poussées régressaient bien sous traitement Digitalique (60 à 80 µg/Kg) et corticoïde (1-2 mg/Kg). A l'âge de 3 ans et demi on pratique l'intervention. Pendant 2 ans les poussées d'asystolie sont très rares et le cœur de volume subnormal. Mais bientôt l'insuffisance ventriculaire, droite surtout, réapparaît et l'enfant décède à l'âge de 7 à 8 mois.

A l'autopsie il existe une F. E. E. modérée (épaisseur maximum 240 µ) accompagnée d'une infiltration inflammatoire. Les vaisseaux apparaissent normaux ; tout au plus existe-t-il une certaine congestion capillaire, ce qui fait partie du tableau habituel de la F. E. E. (1960).

■ Le deuxième (Obs. n° 24) est décédé au cours même de l'intervention, pratiquée 4 mois après le début des signes : l'insuffisance cardiaque manifeste avec cardiomégalie importante (72 %) et surcharge ventriculaire gauche modérée ne cédait pas au traitement Digitalique intense (60 µg/Kg par jour pour cette enfant de 2 ans pesant 10 kilos). A l'autopsie, la F. E. E. est évidente, tant macroscopique que microscopique, atteignant le ventricule et l'oreillette gauche. On note en outre de nombreux ilôts de fibres musculaires nécrotiques dans l'endocarde et le myocarde, et de nombreuses cellules inflammatoires dans toutes les couches de la paroi cardiaque (1962).

Les études de LINDE et ADAMS (1963) font état de résultats comparables aux nôtres, c'est-à-dire médiocres et au moins transitoires. Pourtant BENICHOUX [3] a obtenu plusieurs guérisons par cette méthode, avec maintenant près de 10 ans de recul. Nous verrons plus loin les critiques que nous faisons au diagnostic de ces cas, dont nous avons pu analyser les biopsies d'auricules gauches effectuées pendant l'intervention.

CHAPITRE VI

ESSAI DE SYNTHESE

LE DIAGNOSTIC DE LA F. E. E. PURE DE L'ENFANT

En étudiant 25 cas de fibro-élastose endocardique prouvés par étude anatomique, Sellers, Keith et Manning ont, en janvier 1964, défini un ensemble de critères pour le diagnostic clinique de la maladie. Ces critères sont les suivants : la F. E. E. se traduit par une insuffisance cardiaque "congestive" survenant chez un nourrisson avant 18 mois chez lequel on ne perçoit pas de souffle cardiaque organique. L'électrocardiogramme, fondamental pour le diagnostic, révèle une surcharge ventriculaire gauche qui est affirmée si n'importe lequel des critères suivants est satisfait :

- amplitude de l'onde S en V_1 supérieure à 20 mm
- amplitude de l'onde R en V_6 supérieure à 20 mm
- onde Q de plus de 3 mm en V_5 - V_6
- rapport R/S en V_1 inférieur à 0,8 si l'enfant est âgé de moins d'un an, inférieur à 0,2 si l'enfant est âgé de 13 à 24 mois.
- aplatissement ou inversion secondaire de l'onde T en V_5 ou V_6

Munis de ces éléments, nous avons donc recherché parmi nos 74 observations de F. E. E. authentiques, prouvées par l'histologie, quelles sont celles qui répondent aux critères définis par SELLERS, KEITH et MANNING, en élargissant cependant leur cadre aux nouveaux-nés et aux enfants de plus de 18 mois d'une part, aux enfants porteurs d'un souffle cardiaque (tel que nous l'avons défini plus haut) d'autre part.

32 des 74 cas que nous avons étudiés ont présenté, à un moment de leur maladie, les signes cliniques et électriques énumérés ci-dessus. On peut y ajouter 2 cas où les mêmes critères associés à une hypertrophie auriculaire gauche avaient permis de suspecter cliniquement une F. E. E. isolée de l'oreillette gauche, confirmée ensuite par l'examen anatomique et histologique (n° 22 et 27). A propos de 9 autres enfants de moins de 18 mois

nous ne pouvons affirmer que le tableau clinique et paraclinique répondait aux critères de SELLERS car, dans le cadre de notre étude internationale, les reproductions de radios ou d'électrocardiogrammes les concernant ne nous sont pas parvenues (que l'évolution plus ou moins rapidement léthale de la maladie ait permis de les pratiquer ou non). Pourtant les signes cliniques étaient évocateurs de F. E. E.

Au total, dans 55 % des cas environ le diagnostic a pu, ou aurait pu, être soupçonné cliniquement selon les critères de SELLERS. Restent donc 45 % des cas où le diagnostic n'a pas été posé du vivant du malade car un ou plusieurs éléments cliniques ou électrocardiographiques n'était pas conforme à ces critères. Si l'on excepte un enfant mort-né dont la F. E. E. a bien sûr été une découverte d'examen anatomique, on peut diviser les autres cas en plusieurs groupes selon les éléments qui semblaient s'opposer, au moins au début, au diagnostic de F. E. E.

1) Deux fois le diagnostic porté au début a été celui de myocardite aigüe, une fois virale, une fois rhumatismale.

- Dans le premier cas (n° 8) la régression des signes cliniques d'insuffisance cardiaque sous traitement digitalique et corticoïde intensif a semblé confirmer le diagnostic de myocardite, mais cette régression est devenue moins nette après chaque poussée d'insuffisance cardiaque tandis que sont apparues une arythmie complète par fibrillation auriculaire puis de grandes ondes Q profondes en V_4 - V_5 - V_6. L'enfant est décédée à l'âge de 3 ans après 22 mois d'évolution, 2 mois après l'installation des signes électriques de nécrose myocardique. A l'autopsie, elle présentait un infarctus du myocarde avec quelques cellules inflammatoires et un aspect fibro-élastique de l'endocarde, modéré (150 μ).

- Dans le deuxième cas, chez une enfant de 4 ans (n° 70), le premier signe a été une insuffisance mitrale. Après plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque au cours desquelles les examens biologiques étaient restés normaux, la découverte d'un taux d'antistreptolysines élevé au cours d'une poussée de défaillance cardiaque avait fait porter le diagnostic de myocardite rhumatismale. Mais là encore après quelques mois de réaction favorable à la thérapeutique digitalique et corticoïde, l'évolution a été progressive et inexorable vers l'insuffisance

ventriculaire droite majeure avec cachexie et surcharge biauriculaire et biventriculaire électrique.
A l'autopsie (à l'âge de 7 ans), les cavités gauches étaient tapissées d'un endocarde épais (250 μ pour le ventricule, 600 μ pour l'oreillette) et très élastique, les bords de la valve mitrale épaissis et ses cordages raccourcis.

2) L'existence d'une surcharge ventriculaire droite importante voire exclusive ne s'oppose pas obligatoirement au diagnostic de F.E.E., comme l'a décrit Edwards [16] : elle peut traduire la forme dite contractée de la F.E.E. : un de nos cas (n° 45), un nouveau-né, comme cela est habituel dans cette forme, est décédé en 24 heures dans un tableau d'insuffisance cardiaque majeure avec collapsus et surcharge ventriculaire droite électrique exclusive : son ventricule gauche n'était pas dilaté mais subnormal, légèrement hypoplasique et les orifices aortique et mitral étaient profondément atteints par la fibro-élastose. Quatre enfants plus agés ont également présenté un tracé électrocardiographique de surcharge ventriculaire droite exclusive :

a) un nourrisson de 10 mois (n° 46) et une fillette de 13 ans (n° 31) : dans les deux cas les signes électriques correspondaient à une poussée d'insuffisance cardiaque aigüe intense survenant après plusieurs mois où l'enfant fatigué et anorexique, n'avait pas reçu de traitement . Dans le premier cas les deux cavités gauches étaient atteintes, dans le deuxième cas seulement le ventricule gauche mais il existait en outre un mural thrombus important dans cette cavité.

b) deux nourrissons de 1 et 3 mois (n° 63 et 32) chez lesquels la surcharge droite électrique est venue révéler brusquement ce qu'on a cru bon d'appeler un "obstacle du cœur gauche.". L'examen anatomique a montré qu'il s'agissait dans le premier cas d'une F.E.E. atteignant le ventricule gauche, l'oreillette gauche (dilatés) et légèrement l'orifice aortique, dans le deuxième cas d'une F.E.E. isolée et massive de l'oreillette gauche. Selon SELLERS, un aspect de surcharge ventriculaire droite comme celle que nous avons notée pour ces quatre derniers cas, serait susceptible de se transformer rapidement en aspect typique de surcharge ventriculaire gauche après amélioration clinique sous l'effet d'un traitement adapté.

L'évolution rapidement léthale de ces enfants malgré traitement ne nous a pas permis de confirmer cette hypothèse.

3) Dans 6 cas l'insuffisance cardiaque a été rapportée à une malformation cardiaque congénitale en raison de l'existence de souffle cardiaque intense, d'épisodes de cyanose plus ou moins répétés, de malaises avec dyspnée sans insuffisance cardiaque vraie ou de surcharge biventriculaire électrique.

Si dans 2 cas (n° 62 étiqueté "sténose aortique" et n° 57 étiqueté "canal artériel persistant"), l'évolution suffisamment longue a permis de poursuivre les investigations complémentaires et de suspecter le diagnostic réel, dans les 4 autres cas la maladie endocardique a été une découverte anatomique, voire histologique. Dans ce groupe, il faut ajouter l'histoire intéressante de la petite Marie-Pierre L. : à l'âge de 7 mois et demi, 1 mois après une bronchopneumopathie aigüe passée à la chronicité et traitée par le Cortancyl* , elle a présenté une insuffisance cardiaque aigüe brutale avec chute tensionnelle et électrocardiogramme évoquant un infarctus antéro-latéral (aspect QS en D_1 V_L, onde Q en V_5 V_6 et déviation axiale droite). Le diagnostic de naissance anormale de la coronaire gauche a été porté mais il s'est trouvé infirmé 3 jours plus tard lorsque l'enfant est décédée (le traitement corticoïde a été rendu responsable du saignement digestif avec collapsus ayant entrainé la mort) : à l'examen anatomique le ventricule gauche était dilaté mais son endocarde était normal, les artères coronaires étaient en position normale et perméables ; la lésion était une fibro-élastose exclusive de l'endocarde auriculaire gauche.

4) Des troubles du rythme cardiaque (tachycardie supraventriculaire, dissociation auriculo-ventriculaire, arythmie complète par fibrillation auriculaire) ont été 3 fois les seuls éléments associés à une insuffisance cardiaque globale avec cardiomégalie : les signes de surcharge ventriculaire gauche étaient en effet dissociés et régressaient parallèlement aux signes d'insuffisance cardiaque lors du traitement du trouble du rythme. On conçoit dès lors la difficulté du diagnostic dans ces conditions. Un seul élément aurait pu faire suspecter le diagnostic : la cardiomégalie demeurant notable malgré l'amélioration clinique.

5) Les affections de la sphère O. R. L. et d'une façon plus générale les infections sont souvent des facteurs "déclenchants" ou "révélateurs" de l'insuffisance cardiaque de la F. E. E. Cependant, 2 enfants de quelques mois sont décédés de "laryngite" sans signe de défaillance cardiaque. La maladie cardiaque n'ayant pas été suspectée, on ne possède pas d'électrocardiogramme ; pourtant la F. E. E. ventriculaire gauche était importante, atteignant par endroits 400 µ, et très élastique.
Un autre enfant (n° 51) présentait un état septicémique. La cardiomégalie très importante (80 %) avec déviation axiale très gauche (+ 60°), tachycardie, polypnée et hépatomégalie auraient peut-être pu orienter vers le diagnostic de F. E. E. ; mais il faut noter que la F. E. E., atteignant les deux cavités gauches, était dans ce cas macroscopiquement discutable et histologiquement modérée (100 µ).

6) Nous classerons à part, bien qu'elles puissent s'apparenter au paragraphe 3), deux observations d'enfants pour lesquels, en l'absence d'insuffisance cardiaque et de cardiomégalie franches, les signes de la maladie ont été tout à fait différents des signes évocateurs de F. E. E. définis par SELLERS, KEITH et MANNING : il s'est agi d'un souffle et d'un roulement témoignant d'insuffisance et de rétrécissement mitral avec respectivement surcharge ventriculaire droite et hypertrophie auriculaire gauche à l'électrocardiogramme. Le diagnostic de F. E. E. n'a été posé que post mortem, la mort ayant été provoquée par les suites d'un cathétérisme dans le premier cas (n° 25), par un œdème aigu pulmonaire foudroyant dans le deuxième cas (n° 35).

AU TOTAL, nous pensons que les critères de SELLERS, KEITH et MANNING constituent, même chez le nouveau-né et l'enfant âgé de plus de 18 mois, de bons éléments d'approche du diagnostic de F. E. E. primitive de l'enfant. Mais ils ne sont pas fiables : le souffle d'insuffisance mitrale, par exemple, nous semble faire partie intégrante du tableau clinique de la F. E. E. et sa constatation ne doit pas faire rejeter ce diagnostic. De même, l'existence d'une surcharge ventriculaire droite, même exclusive, peut traduire une forme dite contractée chez le nouveau-né, une F. E. E. de l'oreillette gauche, ou une insuffisance cardiaque globale sévère chez un enfant plus âgé.

EXISTE-T-IL DONC DES CRITERES DE DIAGNOSTIC PLUS FIABLES ? QUELLES METHODES DIAGNOSTIQUES PEUT-ON PROPOSER ?

I. LES TESTS BIOLOGIQUES

Ils sont de valeur inégale :

- Les tests inflammatoires sont en général négatifs et peuvent rarement servir au diagnostic positif ou différentiel.

- Nous ne pouvons pas discuter de la valeur des tests enzymatiques : dans nos dossiers ils n'ont été pratiqués qu'un nombre infime de fois et se sont révélés négatifs. Dans une étude précise CAMPBELL et SOMERS (1960) ne leur ont d'ailleurs pas accordé de valeur diagnostique.

- Les recherches virologiques : les publications de SCHNEEGANS et FRÜHLING (1963) tendaient à faire du virus Coxsackie B_3 l'agent pathogène de la maladie. Mais ceci est à interpréter en fonction du contexte de l'épidémie survenue à Strasbourg à cette époque. Parmi nos observations les recherches virologiques n'ont été pratiquées que 10 fois et n'ont mis en évidence que 2 fois la présence de virus COXSACKIE B (Obs. n° 22 et 69) et une fois un taux élevé d'anticorps anti-poliomyélitiques.
Signalons cependant à nouveau ici la très grande fréquence des infections pulmonaires et du rhinopharynx parmi les signes de début de la maladie. Notons aussi que deux fois une coqueluche et deux fois les oreillons ont été parmi les circonstances de découverte de l'affection.

- L'intra-dermo réaction à l'antigène ourlien (Mumps Skin Test) proposée en 1963 par NOREN et Coll. a semblé donner des résultats prometteurs au début de son expérimentation. Certains auteurs le considèrent comme un très bon test diagnostique de la F. E. E. et le mettent même en parallèle avec l'existence d'un souffle d'insuffisance mitrale [29]. L'étude d'autres cas de la littérature [18] et de nos cas personnels ne semble pas confirmer ces données puis sur 13 Mumps Skin Test pratiqués trois seulement ont été positifs (Réaction érythémateuse indurée mesurant entre 5 mm et 8 mm). Dans un de ces cas l'enfant était âgé de plus de 5 ans et on peut même par conséquent mettre sa valeur en doute (SELLERS 1964).

II. LE CATHETERISME ET L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

Il s'agit là de méthodes certainement beaucoup plus intéressantes et peut-être plus fiables pour parvenir au diagnostic de F. E. E. Dans le cadre du présent travail qui regroupe des observations datant parfois de plus de 15 ans, cet examen n'a été pratiqué que 11 fois : l'évolution très rapide de la maladie et l'état général souvent très précaire de l'enfant à son arrivée en milieu hospitalier, en ont très souvent limité les indications en fonction des possibilités techniques de l'époque. Le tableau 21 regroupe les données du cathétérisme et de l'angiocardiographie de 11 cas dont 4 concernent des enfants atteints de F. E. E. exclusive de l'oreillette gauche. Nous avons mis en parallèle les principales constatations fournies par l'examen anatomique.

Le cathétérisme droit montre en général des pressions élevées au niveau du ventricule droit, de l'artère pulmonaire et du capillaire pulmonaire, particulièrement dans les cas de F. E. E. de l'oreillette gauche, et dans la forme dite contractée de F. E. E. avec cavité ventriculaire gauche non dilatée (Obs. n° 57).

Le cathétérisme gauche est théoriquement plus intéressant puisqu'il étudie les cavités atteintes par la maladie. Des études très précises ont été menées récemment [29, 32] à ce sujet et nous n'en rappellerons ici que les éléments les plus importants, que nous n'avons pas eu l'occasion d'observer nous-mêmes :

- La pression auriculaire gauche est élevée.
- L'élévation de la pression ventriculaire gauche porte surtout sur sa fraction télé-diastolique.
- Le débit systolique reste longtemps normal.

L'angiocardiographie montre un ventricule gauche très dilaté, aux contours habituellement lisses. Il est surtout très faiblement contractile, ses variations de volume entre la systole et la diastole sont plus faibles que normalement. Les temps tardifs de l'opacification mettent en évidence une oreillette gauche dilatée qui garde longtemps le produit opaque (Obs. n° 15, 22), signe que l'on attribue à l'insuffisance mitrale.

N°	OD	VD	AP	Cap.	Ao	OG	VG	ANGIOGRAPHIE	ANATOMIE
5								VG DILATÉ PEU MOBILE	FEE du VG - M + Ao OD - VD DILATÉS
7								OG DILATÉE PEU BATTANTE VG NORMAL	FEE du VG - OG - M OD. VD DILATÉS
14 (3A 5m)	7/2 10/4	31/3 39/4	D 18/10 33/16 G 22/8 28/18		89/48 103/53			VG DILATÉ IM	FEE OG VG ? atteinte mitrale (WOOLER)
15 (6A)	7/4	37/8	37/18	26/18				VG et OG DILATÉS PEU MOBILES	FEE du VG + OG M
22 (8A)	(9)	16/8 /40	G 42/24 (31)	G (18)	Art. Axil. G 118/90			OG DILATÉE SE VIDE LENTEMENT VG SE CONTRACTE NORMAL !	FEE de l'OG
22 (10A)	26/20 (22)	78/0 (24)	78/44 (54)		104/80 90	45/25 (35)	104/20 (35)	VG PETIT (OBSTACLE MUSCULAIRE) IM MASSIVE	M
32 (6m)	11/-6 (4)	B. 84/0 (12) H 80/0 (10)	T. 80/36 (58)					LENTE PROGRESSION PULMONAIRE OG ÉNORME MASQUANT LE VG VG NORMAL	FEE de l'OG OG DILATEE M
43 (20m)	10/-1 (2)	40/0 (20)	40/18 (27)	26/15 (22)				VG TRÈS DILATÉ PEU MOBILE IM	FEE de VG - OG M
57	5/-1 (2)	B. 86/0 (10) H. 94/0 (6)	T. 80/40 (60) G 78/42 (68) CANAL 100/52		Abd. 84/52 Satur. 75%			CANAL SHUNTE 2 VOLUMES	FEE de VG - OG M + Ao CANAL
69 (4A½)	20	80	80		A. FEMORALE 84				FEE de OG VG ? M ?
73 (16A)			86 Insuff. Tricusp.						FEE du VG
35	1	24/1/0	24/13 (18)	(13)					FEE OG HYPERTROPHIE OG - OD

CATHETERISME ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

FIG 21

III. LA BIOPSIE ENDO MYOCARDIQUE

Il s'agit là de la seule méthode qui pourrait donner un diagnostic de certitude en permettant une analyse histologique de l'endocarde. La technique en a été décrite par KONNO [25]. Il s'agit d'atteindre la cavité souhaitée par introduction d'une sorte de pince, montée sur un cathéter, dans un gros vaisseau, veine saphène ou artère fémorale. Dans les mains de ses promoteurs cette technique n'a donné lieu à aucune complication et a permis plusieurs centaines de diagnostics de maladies myocardiques et endocardiques.

On doit cependant faire remarquer que cette technique peut, sans doute, affirmer l'existence d'une F. E. E. diffuse mais non permettre le diagnostic des formes focales, donc à notre avis des formes de début, ce qui en limite l'intérêt. La biopsie endocardocardique par cardiotomie n'aurait pas cet inconvénient, mais ses risques sont évidents.

On a donc proposé de pratiquer une biopsie d'auricule gauche dans le même temps qu'un traitement chirurgical de la F. E. E. : le talcage du péricarde (voir plus haut). Grâce à l'amabilité du Professeur PERNOT de NANCY il nous a été possible d'analyser les lames histologiques de quelques biopsies d'auricule pratiquées dans ces conditions au cours des années 1960 à Nancy. Pour un de nos cas (n° 14) les seules lames que nous possédons sont précisément des fragments de biopsie d'auricule. Nous n'avons pas fait d'étude témoin sur les caractéristiques histologiques de l'auricule. Mais si, comme on le prétend, l'aspect histologique de l'auricule gauche reflète celui de l'oreillette gauche, le diagnostic de F. E. E. n'est pas évident sur les lames que nous avons examinées (d'après les critères que nous avons définis dans ce travail). En effet, l'épaisseur de l'endocarde ne dépasse pas 350 μ et le nombre de fibres élastiques, important sur certaines coupes il est vrai, n'est que modéré sur la plupart.

EN CONCLUSION

Aucun test par lui-même ne permet un diagnostic de certitude de la F. E. E. pure de l'enfant, si ce n'est la biopsie cardiaque ; il nous semble même qu'il faut être prudent dans l'interprétation de résultats de biopsie auriculaire tant que les critères histologiques ne sont pas parfaitement clairs. Cependant, on peut dire qu'en première approximation les signes

cliniques, radiologiques et électriques, confrontés aux données du cathétérisme et de l'angiocardiographie, forment, au moins chez le nourrisson un ensemble symptomatique cohérent.

Cet ensemble est-il pathognomonique ?

Nous ne verrons pas ici en détails tous les diagnostics différentiels susceptibles d'être discutés. Tel n'est pas le propos de ce travail : nous avons vu dans les chapitres précédents quelques-uns de ces diagnostics : certaines cardiopathies congénitales comme les communications interventriculaires, le canal artériel malin, les sténoses aortiques, et quelques affections myocardiques primitives comme la naissance anormale de la coronaire gauche, la médiacalcose coronaire et la glycogénose.

De même les observations que nous avons pu étudier ne nous permettent guère d'apporter des arguments en faveur des théories étio-pathogéniques actuellement envisagées :

- La théorie hémodynamique [58] voit dans une dilatation ventriculaire primitive la cause de la F. E. E. : le muscle réagit en s'hypertrophiant et l'ensemble dilatation-hypertrophie crée la F. E. E. A l'appui de cette théorie viennent quelques publications récentes tendant à faire de la F. E. E. la réaction à une nécrose myocardique(produite par l'alcool [15] ou par infarctus [22]).

- La théorie ischémique : un trouble de la vascularisation coronarienne terminale entrainerait une ischémie musculaire sous endocardique puis la formation d'un tissu cicatriciel. Ce dernier, soumis aux forces contractiles cardiaques serait progressivement envahi de fibres élastiques parallèles aux lignes de forces. Cependant nos cas d'endartérite oblitérante sont rares (voir chapitre histologie). Par contre la prolifération capillaire,que nous avons si souvent observée dans le myocarde, pourrait entrainer une stase puis une anoxie locale.

On rapproche de cette théorie l'hypothèse d'un rôle de l'obstruction des vaisseaux lymphatiques cardiaques dans la genèse de la F. E. E. [24].

- Peut-être la F. E. E. est-elle une maladie héréditaire, comme peuvent le laisser supposer quelques observations de formes familiales [34-59] mais dans notre série les formes familiales authentiques sont rares (voir chapitre II).

- Les travaux de SCHNEEGANS [49] sur le virus COXSACKIE et ceux de NOREN [39] sur l'antigène ourlien, ont été la base de la théorie infectieuse virale de la F. E. E., d'autant que l'aspect histologique de myocardite interstitielle semblait ne pas être rare.

En fait, le terme de myocardite interstitielle n'est qu'un mot, dans le mesure où un éventuel agent viral a rarement été identifié de façon certaine excepté dans le cadre de l'épidémie de Strasbourg (SCHNEEGANS 1963).

Les cellules inflammatoires, tout comme l'épaississement fibro-élastique lui-même, peuvent n'être que réactionnelles à une agression d'un autre ordre qu'il reste à découvrir; alors se pose le problème de la réversibilité de ces réactions lorsque l'agent causal a disparu. Nous entrons là dans le cadre très vaste et mal défini des "gros cœurs régressifs" et dans la vaste polémique concernant le pronostic de la fibro-élastose. Il est certain que dans quelques cas des signes cliniques, électriques et radiologiques évoquant une F. E. E. selon les critères de SELLERS,KEITH et MANNING ne traduisent en fait que des myocardites aigües vues au stade de surcharge gauche [10, 18] ; avec un traitement bien conduit elles guérissent.

Il n'est pas impossible de penser que certaines F. E. E. authentiques peuvent régresser, si elles sont peu importantes et n'atteignent pas les appareils valvulaires ; mais les formes acquises très épaisses sont sans doute peu susceptibles de régresser.

En conclusion nous insisterons sur l'absolue nécessité de s'entendre sur des critères histologiques précis, seuls moyens de parvenir au diagnostic de fibro-élastose endocardique primitive de l'enfant.

CONCLUSION

La fibro-élastose endocardique pure réalise chez l'enfant un cadre anatomo-clinique imprécis dont le diagnostic in vivo est souvent difficile. L'évolution était classiquement fatale puisque le diagnostic de certitude n'était posé que par l'examen histologique. Cependant, depuis les données nouvelles de la biopsie endo-myocardique et les travaux de KEITH et SELLERS (1964) la fibro élastose sous endocardique pure a été présentée comme une affection dont le diagnostic est possible du vivant du malade, et qui peut éventuellement être guérie par un traitement bien conduit.

Ce travail regroupe 74 observations complètes cliniques, anatomiques et histologiques recueillies entre 1955 et 1972 dans de nombreux services européens dans le cadre des activités de l'Association Of European Paediatric Cardiologists (27 cas appartiennent au service du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital Bicêtre).

Les critères retenus pour sélectionner ces dossiers ont été :

- enfants de moins de 16 ans,
- non atteints de maladie métabolique patente,
- décédés,
- chez lesquels une vérification anatomique a permis d'éliminer toute anomalie cardiaque malformative et de pratiquer un examen histologique.

Au moins trois colorations : vert lumière ou trichrome de Masson, hématéine éosine et orcéine, ont été examinées dans chaque cas par les mêmes observateurs.

Nous avons inclus dans cette étude certains cas comportant une fuite ou un rétrécissement mitral et parfois des anomalies mineures des valves aortiques quand tout nous laissait penser que ces faits se présentaient comme une conséquence du processus fibro-élastique.

L'ETUDE HISTOLOGIQUE a dû commencer par l'analyse de coupes histologiques "témoins" d'enfants d'âges divers et décédés de maladies autres que cardiaques dans le but de déterminer la composition et les limites d'épaisseur d'un endocarde normal. Si pour un ventricule, même gauche, il est clair qu'un endocarde normal ne dépasse pas 60 μ et est très peu élastique, l'oreillette gauche est normalement blanchâtre, épaisse (350 à 450 μ) et possède un équipement élastique important. N'ont donc été considérés comme pathologiques que les endocardes ventriculaires mesurant plus de 60 μ et des endocardes auriculaires dépassant 450 μ avec élastose importante.

Ces critères ont permis de relever 55 cas d'atteinte ventriculaire gauche exclusive, 12 cas d'atteinte ventriculaire et auriculaire gauches, 7 cas d'atteinte auriculaire gauche isolée. Il ne semble pas exister de relation entre l'épaisseur de la F. E. E. qui peut être considérable (jusqu'à 1200 μ) et la durée de l'évolution ou les traitements suivis.

Par ailleurs, nous nous sommes attachés à rechercher la présence de cellules inflammatoires, de nécroses myocardique et d'altérations vasculaires (thrombose ou endartérite). Rencontrés dans environ 1/10 des cas, ces signes étaient loin de correspondre toujours aux signes cliniques et électriques.

SUR LE PLAN CHRONOLOGIQUE, nous avons étudié trois groupes bien distincts.

1) Une forme à révélation précoce dans la première semaine de vie (9 cas)

La survenue de dyspnée et de cyanose sans souffle cardiaque permet de découvrir une cardiomégalie et une surcharge ventriculaire électrique en général gauche. L'évolution est rapidement mortelle en moins de 15 jours dans un tableau d'insuffisance cardiaque "inexpliqué". L'endocarde est ici particulièrement épais et on rapproche cette forme des aspects d'hypoplasie du cœur gauche.

2) Une forme typique du nourrisson : C'est le tableau connu d'insuffisance cardiaque globale avec cardiomégalie importante et surcharge ventri-

culaire gauche exclusive évoluant par poussées favorisées par des infections pulmonaires ou O. R. L.
L'apparition ou l'existence d'un souffle d'insuffisance mitrale semble coïncider avec une durée d'évolution qui peut être longue.
Les traitements corticoïdes associés aux digitaliques améliorent également le pronostic.

3) Une forme à révélation tardive (12 cas) chez des enfants de plus de 2 ans.

Les aspects cliniques sont ici beaucoup plus disparates mais l'insuffisance mitrale y est particulièrement fréquente, la cardiomégalie très importante, l'axe électrique dans plusieurs cas hyper gauche, l'évolution prolongée supérieure à 1 an. Mais le caractère le plus remarquable est la nette prédominance de la fibrose sur l'élastose au niveau de l'endocarde épaissi.

SUR LE PLAN ETIOPATHOGENIQUE enfin, la disparité et la relative brièveté des dossiers que nous avons étudiés ne nous ont pas permis de recueillir des arguments solides en faveur de l'une ou l'autre théorie étiologique de la F. E. E. actuellement envisagées : par définition, nous avons éliminé les dossiers d'enfants atteints de maladie métabolique ou de malformation cardiaque. Une notion d'atteinte familiale héréditaire a pu être prouvée deux fois, supposée trois fois.
Aucun de nos cas n'a fait l'objet d'études enzymatiques. Seulement quatre enfants présentaient une obstruction partielle des vaisseaux myocardiques et une évolution compatibles avec une théorie anoxique de la F. E. E.
Enfin, trop peu de Mumps Skin Test et d'études virologiques ont été faites pour permettre de confirmer la théorie infectieuse actuellement la plus communément envisagée.

Le Doyen de la Faculté
de Médecine PARIS-SUD

Le Président de Thèse

Professeur Agrégé MONSAINGEON

Professeur Agrégé J. P. BINET

BIBLIOGRAPHIE

(notée entre crochets [ ] dans le texte)

1 - AMPLATZ (K) Endocardial Fibro-elastosis
Seminars in Rœntgenology 1969 Vol. 4 360-366

2 - BARDIER (A) CALAZEL (P) et MARTINEZ (J) Les fibro-élastoses primitives de l'endocarde (expérience personnelle)
Arch. Franç. Péd. 1967 24 (2) 179 - 194

3 - BENICHOUX (R) LASCOMBES (G) et GENTIN (G) Traitement de la fibro-élastose du nourrisson par le talcage du péricarde
Arch. Franç. Péd. 1960 27 (8) 1060 à 1067

4 - BRANCH (G. L) et CASTLE (R. F.) Thrombo-embolic complications in primary endocardial fibro elastosis
The Jour. of Ped. 69 : 250-256 1969

5 - BRYAN (C. S.) et OPPENHEIMER (E.H.) Ventricular Endocardial fibro elastosis. Basis for its presence or absence in Case of Pulmonic and Aortic Atresia
Arch. Path. 87 : 82-86 1969

6 - BURCH (G. E.) GILES (T. D.) The role of Viruses in the Production of Heart Disease
Amer. J. of Cardiology 29 : 231-240 1972

7 - BURCH (G. E.) DE PASQUALE (N.) PHILIPS (J. H) The syndrome of papillary muscle dysfonction
Americ. Heart Journal 75 : 399-414 1968

8 - CAMPBEL J. et SOMERS K . Serums transaminases in Endomyocardial Fibrosis
British Med. J. 5 : 1450 1960

9 - CHRISTIAENS (L.) DUPUIS (C.) et J. P. NUYTS La fibro élastose est-elle curable ? (10 observations)
Sem. Hôp. Paris 1964 n° 45/10 p. 2393

10 - CASASOPRANA A. Contribution à l'étude du diagnostic différentiel entre la fibro-élastose de l'endocarde et la myocardite chez les enfants -
Thèse Paris 1967 n° 778

11 - CHRISTIAENS (L.) DUPUIS (C) et NUYTS (J. P.) - Le pronostic de la fibro-élastose (à propos de 12 observations)
Arch. Mal. du cœur - 58ème année - 1965 n° 1 1616-1637

12 - D'ARBELA (P. G.) MUTAZINDWA (T) PATEL (A. K.) et SOMERS (K;) Survival after first presentation with endo-myocardial fibrosis.
British H. Jour. 1972, 34, 403-407.

13 - DOUGLAS (A. A.) and LAMBERT (E. C.) Endocardial fibro elastosis in "Pediatric cardiology" -
Edited by H. WATSON LLOYD LUKE LTD
49 Newman Street London (1968)

14 - DUBREUIL et CANIVENC - Manuel d'Histologie - 1966 - tome II

15 - DUSEK (J.) RONA (G.) et KAHN (D. S) - Guérison de lésions myocardiques expérimentales chez les rats nouveaux-nés (en anglais)
Arch. of Path. - Vol. 91 n° 5 p. 426 - 1971

16 - EDWARDS - CAREY - Fibro élastose de l'endocarde dans "Cardiopathies Congénitales - Etude comparée de l'anatomo-pathologie et de l'angiocardiographie"
p. 793 - 811 1967

17 - FRÜHLING (L.) FORN (R) LAVILLAUREIX (J.) - La myo-endocardite chronique fibro-élastique du nouveau-né et du nourrisson (fibro-élastose)
An. Anath. Path. 1962 - tome 7 n° 2 227-303

18 - GAUTIER (M.) et CASASOPRANA (A.) - La myocardite aigüe du nourrisson. Ses relations avec la fibro-élastose. Son traitement.
Sem. Hôp. Paris - 44 : 2877 - 2886 - 1968

19 - GERARD (R.) PAYAN (H.) BENYAMINE (R.) Cardiomégalie primitive et fibro élastose localisée à l'oreillette gauche chez un adulte jeune.
Presse Médicale 69, n° 25 - 1961.

20 - GERSONY (W. M.) KATZ (S. L.) NADAS (A. S.) Endocardial fibro elastosis an the mumps virus
Pediatrics 1966 - vol. 37 - n° 3 p. 430

21 - GERZEN (P.) GRANATH (A.) et HOLMGREN (B.) - Acute Myocarditis A Follow-Up Study
Brit. Heart J. - 1972, 34 : 575 - 583

22 - HUTCHINS (G. M.) and BANNAYAN (G. A.) - Development of Endocardial Fibro elastosis following Myocardial Infarction
Arch. of Path. 1971, 91, n° 2 p. 113

23 - KEITH (J. D.) ROWE (R. D.) VLAD (P.) - Heart Disease in infancy and Childhood
The Mac Millan Company - New York 1958

24 - KLINE (I. K.) MILLER (A. J.) PICK (R.) et KATZ (L. N.) - The relationship between endocardial Fibro-elastosis and obstruction of the Cardiac lymphatics
Circulation 1964 30, 5 p. 728

25 - KONNO (S.) et SAKAKIBARA (S.) - Endo-myocardial biopsy
Bulletin of the Heart Institute Japan (1966) 1-24

26 - LINDE (L. M.) et ADAMS (F. H.) - Prognosis in Endocardial Fibro-elastosis
Amer. J. Dis. Child. 105 : 329 - 1963

27 - LINDE (L. M.) ADAMS (F. H.) - Endocardial Fibro-elastosis Angiocardiographic studies
Circulation 1958 17, 40

28 - LINTERMANS (J. P.) KAPLAN (E. L.) MORGAN (B. C.) - Infarction patterns in endocardial fibro-elastosis
Circulation 33 : 202 1966

29 - LORIN (E.) AINGER : Mitral and Aortic valve incompetence in Endocardial Fibro-elastosis - Diagnostic and Hemodynamic Significance
Amer. J. of Cardiol. 28, 309 - 315 - 1971

30 - MANNING (J. A.) SELLERS (F. J.) BYNOUN (R.) - Medical Management of Clinical endocardial fibro-elastosis
Circulation 29 : 60-65 1964

31 - MITCHELL (S. C.) FROEHLICH (L. A.) BANAS (J. S.) - An Epidemiologic Assessment of Primary Endocardial Fibro-elastosis
Amer. J. of Card. 18, 859-866 1966

32 - Mc . LOUGHLIN (T. G) SCHIEBLER (G. L.) KROVETZ (L. J) - Hemodynamic findings in Children with endocardial fibro-elastosis
Amer. Heart J. 75 : 162 - 172 1968

33 - MOLLER (J. H.) LUCAS (R. V. J) ADAMS (P. Jr) - Endocardial fibro-elastosis. A clinical and anatomic study of 17 patients with emphasis on its relation ship to mitral insufficiency
Circulation 30 : 759 - 781 - 1964

34 - MOLLER(J. H.) FISH (R. O.) FROM (A. H. L.) EDWARDS (J. E.) - Endocardial fibro-elastosis occuring in a mother and child.
Pediatrics 38, 918 1966

35 - MORGAN (A. D.) THOMAS (G.) Mc LOUGHLIN - Endocardial Fibro-elastosis of the right ventricule in the new born
Amer. J. of Card. 18, 933 - 1966

36 - MOTTU (Th.) KAPANCI (Y) Bloc auriculo-ventriculaire complet associé à une fibro-élastose de l'endocarde (étude anatomo-clinique chez un nourrisson).
Cardiologia 46 : 180-189 1965

37 - NADAS (A.S.) and HAUCK (A. J.) Pediatric cardiology
W. B. SAUNDERS Co. Philadelphie 1957

38 - NODOT (A) PINAUD (M.F.) CHARLAS (J.) VIALATTE (J.) - Myocardiopathie primitive de type "congestif" chez un garçon de 12 ans.
Ann. Pediat. 1970, 17, n° 12, 902-910

39 - NOREN (G.R.) ADAMS (P.) ANDERSON (R.C.) - Positive Skin reactivity to mumps virus antigen in endocardial fibro-elastosis
J. Pediatrics 62 : 604 1963

40 - NOUAILLE (J.) MOZZICONACCI (P.) SCHWEISGUTH (O.) et LABESSE (J) Fibro-élastose de l'endocarde
Arch. Franc. Ped. 11 : 751 1954

41 - OKUNI (M.) TAKAMIYA (Y.) Primary Myocardial Desease in Children with Special References to Idiopathic Myocarditis
Jap. Circ. Jour. 35 :771 - 777 1971

42 - PAUL (M.H.) ROBBINS (S.C.) - A surgical treatment proposed for either endocardial fibro-elastosis or anomalous left coronary artery.
Pediatrics 16 : 147 1955

43 - PAYAN (H.) GERARD (R.), LEBREUIL (G.) et BLANCHARD (J.). Les fibro-élastoses de l'endocarde. A propos de 20 observations
Sem. Hôp. Paris 1970 46 n° 8 517-527

44 - PIKIEL (L.) - Endocardial Fibro-elastosis in Children - Comparative Investigation on the structure of endocardium and on the coronary arterial system
ACTA BIOL. et MED. SOC. Sc. GEDANENSIS 14, 645-692 (1969).

45 - ROBERTS (W.C.) MORROW (A.G.) - Secondary left ventricular endocardial fibro-elastosis following mitral valve remplacement
Circulation 1968 37 n° 4 Sup. II p. 101

46 - ROWE et MEHRIZI - Fibro-elastose endocardique. Dans "Cardiopathies congénitales du nouveau-né". Traduit en français par M. COUCHARD
MASSON et CIE 1970

47 - SACREZ (R.) BEAUVAIS (P.) KLEIN (F.). La fibro-élastose endocardique (58 cas)
Med. Infant. 1964 71, 419

48 - SARROUY (Ch.) GILLOT (F.) DUBOUCHER (G.) SENDRA (L.). Un cas de fibro-élastose de l'endocarde chez un enfant de 14 ans.
Presse Med. 1958, 66 n° 79.

49 - SCHNEEGANS (E.) - Etude anatomo-clinique et étiologique de 20 cas de myo-endocardite chronique fibro-élastique du nourrisson.
Arch. Fr. Ped. 1963 20, 465

50 - SCHNEEGANS (E.) SIMMERMAN (Ch.) - Un cas probable de fibro-élastose du nourrisson reconnu du vivant du malade.
Arch. Fr. Ped. 1965 22, 987

51 - SEKI GUCHI (M.) et KONNO (S.) - Diagnostic et Classification des maladies primitives du myocarde avec l'aide de la biopsie endomyocardique.
Jap. Circ. Journ. Vol. 35 P. 737 1971

52 - SELLERS (F. J.) KEITH (J. D.) et MANNING (J. A.) - The Diagnosis of Primary Endocardial fibro-elastosis
Circulation 29 49 1964

53 - SHONE (J. D.) MUNOZ-ARMAS (S.) MANNING (J. A.) - The Mumps antigen Skin Test in endocardial fibro-elastosis
Pediatrics 1966, 37, 423

54 - ST. GEME (J. W.) PERALTA (Jr. H.) FARIAS (E.) DAVIS (C. W. C) NOREN (G. R.) - Experimental Gestationnal Mumps and Endocardial Fibro-elastosis
Pediatrics 48 : 821 - 825 1971

55 - TRAWES (R. L. Jr) BERRY (C. L.) ABERDEEN (E.) - Myocardial ischemia in infants : its role in three common congenital cardiac anomalies
Ann. Thorac. Surg. 8 : 383 - 390 1969

56 - WILSON (F. M.) MIRANDA (Q. R.) CHASON (J. L.) - Residual pathologic changes following murine COXSACKIE A and B myocarditis
Amer. J. Path. 55 : 253 - 265 1969

57 - EDWARDS - Fonctionnal Pathology of Congenital cardiac disease
Pediat. Clin. North America 1, 13 1954

58 - BLACK-SCHAFFER B. - Infantile Endocardial Fibro-elastosis
A suggested etiology
Arch. Path. 63 : 281 1967

59 - - Occurence familiale de la forme contractée de fibro-élastose endocardique
Amer. J. of Cardiology 26 : 208 1970

60 - - Electrocardiogramme dans le type contracté de fibro-élastose endocardique primitive
Amer. J. of Cardiology 27 : 304 1971

61 - - Insuffisance cardiaque du nouveau-né sans cardiopathie.
Amer. J. of Card. 26 : 409 1970

IMPRIMERIE
NORD-GRAPHIQUE
PARIS - 10e